

# ALS-potilaiden nielemis- ja puhehäiriön vaikeusasteen muutokset kuuden kuukauden seurannan aikana

Saara Immonen

Logopedian pro gradu-tutkielma

Yhteiskunta- ja kulttuuritieteiden yksikkö

Tampereen yliopisto

Kesäkuu 2013

# TAMPEREEN YLIOPISTO

Yhteiskunta- ja kulttuuritieteiden yksikkö

Saara Immonen: ALS-potilaiden puhe- ja nielemishäiriön vaikeusasteen muutokset kuuden kuukauden seurannan aikana

Pro gradu -tutkielma, 44 sivua + 2 liitettä

Logopedia

Kesäkuu 2013

Amyotrofinen lateraaliskleroosi (ALS) on etenevä neurologinen sairaus, joka vaurioittaa keskushermoston liikehermosoluja. Kun vauriot ovat aivohermosolutasolla, oireet näkyvät nielemis- ja puhehäiriöinä. ALS-taudin esiintyvyys populaatiossa voi olla jopa 5/100 000, joten se on melkein yhtä yleinen sairaus kuin esimerkiksi MS-tauti. Nielemis- ja puheongelmia ilmenee kaikissa ALS-tautityypeissä jossain sairauden vaiheessa, ja niiden kuntoutus on osa puheterapeutin työtä. Vaikka puhe- ja nielemisvaikeuksia ei pystytä parantamaan, voidaan esimerkiksi potilaan ruokavaliota muokata, jotta ravinnosta nauttiminen suun kautta onnistuisi mahdollisimman pitkään. Väistämättä heikkenevän puhekyvyn kompensoimiseksi on tärkeää suunnitella korvaavien kommunikatiivkeinojen käyttöönottoa jo ennen kuin ne tulevat kommunikoinnin kannalta välttämättömiksi. Puheterapeutit ovat siis avainasemassa ALS-potilaan hoidossa, ja heidän tietämyksensä nielemis- ja puhehäiriöistä on korvaamatonta.

Tämän pro gradu-tutkielman tarkoituksena oli selvittää, miten ALS-potilaiden nielemis- ja puhehäiriöt muuttuvat kuuden kuukauden seurannan aikana. Tutkimuksen avulla pyrittiin selvittämään myös sairaustyypin vaikutusta nielemis- ja puhehäiriöihin sekä sitä, miten puhe ja nieleminen muuttuvat seurannan aikana suhteessa toisiinsa. ALS-potilaiden nielemis- ja puhehäiriöiden tuntemus voi auttaa esimerkiksi suunniteltaessa erilaisten puheterapeuttien interventtioiden oikea-aikaista aloitusta. Tietojen avulla puheterapeutti pystyy antamaan enemmän tietoa puhe- ja nielemisvaikeuksien etenemisestä myös potilaalle ja hänen omaisilleen. Tutkimukseen valittiin 13 ALS-naispotilasta, joiden puhe ja nieleminen arvioitiin kymmenasteisten ALS Severity Scale of Speech ja ALS Severity Scale of Swallowing -asteikoiden avulla puolen vuoden ajan kolmessa eri mittauspisteessä (0 kk, 3 kk ja 6 kk).

Kuuden kuukauden seurannan aikana sekä nielemis- että puheongelmat vaikeutuivat ALS Severity Scale -asteikoilla mitattuna keskimäärin kaksi pistettä. Muutokset olivat kuitenkin hyvin yksilöllisiä, joten saatu tieto häiriöiden etenemisestä on viitteellistä. Nielemis- ja puhehäiriön vaikeusasteen muutokset erosivat toisistaan eri sairaustyypeissä. Spinaalisessa sairaustyyppissä puhe- ja nielemishäiriön vaikeusaste olivat hyvin samantasoisia koko seurannan ajan, kun taas bulbaarisessa sairaustyyppissä puhehäiriöt olivat selvästi nielemisongelmia vaikeampia. Bulbaari-ryhmässä tutkittavien puhe- ja nielemishäiriöt olivat myös koko seurannan ajan vaikeampiasteisia kuin spinaali-ryhmässä. Molemmissa sairaustyypeissä puhe- ja nielemishäiriön tasoero säilyi samana koko seurannan ajan. Bulbaari-ryhmässä useimmilla tutkimushenkilöillä muutos nielemisessä tapahtui ensimmäisen kolmen kuukauden aikana, kun taas spinaali-ryhmässä suurimmalla osalla muutos tapahtui vasta toisen ja viimeisen mittauspisteen välillä. Tutkimuksen havainnot tukevat ajatusta siitä, että ALS-potilalla nielemisen ja puheen välillä olisi vahva yhteys. Yhteys puhe- ja nielemishäiriön vaikeusasteen välillä vahvistui seurannan aikana ja oli vahvimmillaan kuuden kuukauden seurantapisteesä. Tilastollisesti merkitsevä yhteys todettiin kuitenkin vain bulbaari-ryhmässä.

Tutkimukseni antaa tärkeää, joskin tutkittavien pienestä määrästä johtuen viitteellistä tietoa siitä, miten ALS-potilaiden puhe- ja nielemishäiriöt muuttuvat kuuden kuukauden seurannan aikana. Tulokset auttavat puheterapeutteja kiinnittämään yhä enemmän huomiota häiriöiden alkamisajankohtaan sekä korvaavien menetelmien ja nielemisohjannan oikea-aikaiseen ajoittamiseen.

Avainsanat: amyotrofinen lateraaliskleroosi, puhehäiriö, nielemishäiriö, bulbaarinen, spinaalinen

# Sisällys

1 JOHDANTO.....	4
1.1 Amyotrofinen lateraaliskleroosi .....	4
1.2 ALS-taudissa ilmenevät nielemis- ja puhehäiriöt.....	7
1.2.1 ALS-potilaan nielemishäiriöt, niiden arviointi ja kuntoutus .....	7
1.2.2 ALS-potilaan puhehäiriöt, niiden arviointi ja kuntoutus .....	8
1.2.3 Nielemis- ja puhehäiriöiden muutokset ALS -sairauden edetessä.....	9
1.2.4 Nielemisen ja puheen suhde .....	10
2 TUTKIMUKSEN TARKOITUS.....	12
3 TUTKIMUSMENETELMÄT .....	13
3.1 Tutkittavat.....	13
3.2 Aineiston muodostaminen .....	15
3.3 Aineiston analysointi .....	16
4 TULOKSET .....	17
4.1 Nielemishäiriön vaikeusasteen muutos .....	17
4.1.1 Nielemisen muutokset bulbaarioirein alkaneessa tautimuodossa.....	18
4.1.2 Nielemisen muutokset spinaalioirein alkaneessa tautimuodossa.....	19
4.1.3 Ryhmien väliset erot nielemishäiriön muutoksessa.....	21
4.2 Puhehäiriön vaikeusasteen muutos .....	22
4.2.1 Puheen muutokset bulbaarioirein alkaneessa tautimuodossa .....	23
4.2.2 Puheen muutokset spinaalioirein alkaneessa tautimuodossa .....	25
4.2.3 Ryhmien väliset erot puhehäiriön muutoksessa .....	26
4.3 Nielemisen ja puheen suhde .....	27
4.4 Tulosten yhteenveto.....	30
5 POHDINTA.....	32
5.1 Tulosten pohdinta .....	32
5.1.1 Muutokset nielemisessä.....	32
5.1.2 Muutokset puheessa.....	34
5.1.3 Nielemisen ja puheen yhteys ALS-potilailla .....	35
5.2 Menetelmän pohdinta .....	37
5.2.1 Tutkittavien edustavuus ja tulosten yleistettävyys .....	37
5.2.2 Mittarien luotettavuus.....	38
5.3 Työn klininen merkitys ja jatkotutkimusaiheita .....	39
LÄHTEET .....	42

LIITTEET

Liite 1: ALS severity scale of swallowing

Liite 2: ALS severity scale of speech

# 1 JOHDANTO

Monet neurologiset sairaudet vaikuttavat sekä ihmisen nielemistoimintoihin että puheeseen, muun muassa aikuisiässä alkava etenevä neurologinen sairaus amyotrofinen lateraaliskleroosi (ALS). Se vaikuttaa ihmisen lihastoimintaan rappeuttamalla liikehermoja eli motoneuroneita (Yorkston, Miller & Strand, 2003: 2–3). ALS alkaa pääsääntöisesti joko bulbaarisesti tai spinaalisesti, mutta molemmissa sairaustyypeissä esiintyy bulbaarialueen oireita jossakin sairauden vaiheessa. Bulbaarialueen liikehermojen rappeuma näkyy nielemis- ja puheongelmina (dysfagia ja dysartria).

Nielemisongelmat ovat ALS-taudissa hyvin yleisiä, ja niiden kuntoutus on osa puheterapeutin työtä (Eaterling & Koster 2010: 1–7). Vaikka nielemistoimintoja ei voida korjata, voidaan potilaan ruokavaliota tai ruoan koostumusta muokata helpommin nieltäväksi nielemishäiriön vaikeusasteen mukaan. Tarvittaessa voidaan ohjata potilaita eri nielemistekniikoiden käytössä ja vaikeimmissa tapauksissa siirtyä myös letkuruokintaan. Myös puheongelmia esiintyy yleisesti bulbaarioireiston edetessä (Laaksovirta, 2005). Puheongelmien ilmenemiseen onkin syytä varautua ajoissa, jotta ei jouduta tilanteeseen, jossa potilaalla ei ole enää keinoja ilmaista itseään ja jolloin uusien kommunikaatiokeinojen opettelu on jo hyvin työlästä. Puheterapeutti muun muassa opastaa asiakasta erilaisten puhetta tukevien ja korvaavien keinojen (AAC eli Augmentative and Alternative means of Communication) käyttöön ja pyrkii asiakkaan kanssa yhdessä löytämään hänelle parhaimman tavan ylläpitää kommunikaatiokykyä sairauden edetessä.

Tässä tutkimuksessa pyritään selvittämään, miten nielemishäiriö (dysfagia) ja puhehäiriö (dysartria) muuttuvat ALS-taudin edetessä. Tavoitteena on selvittää, miten dysfagia ja dysartria etenevät itsenäisesti ja suhteessa toisiinsa. Tämä on tärkeää, jotta voidaan suunnitella oikea aika interventioille.

## 1.1 Amyotrofinen lateraaliskleroosi

ALS-tauti vaikuttaa sekä aivo- että selkäydinhermoihin, ja sen oireet riippuvat siitä, mitkä liikehermot eli motoneuronit vaurioituvat ensin (Laaksovirta, 2005). Yli 70 %:lla potilaista ALS alkaa raajojen heikkoudella, eli sairaus on alkanut selkäydinhermoissa (spinaalisesti). Rappeutuman ollessa aivohermotasolla (bulbaarisesti) oireet alkavat puhe- ja nielemisvaikeuksilla (Yorkston, Strand, Miller, Hillel & Smith, 1993). Bulbaarioireisesti alkavaa ALS-tautia on todettu esiintyvän 25–30 %:lla potilaista. Kuitenkin kaikilla ALS-tautia sairastavilla henkilöillä tavataan bulbaarisia oireita jossain sairauden vaiheessa, joten kaikkien tautiin sairastuneiden potilaiden puhe- ja nielemisongelmien arviointi ja seuranta on välttämätöntä. Tyypillistä onkin, että alkuvaiheen jälkeen monen

potilaan sairaustyyppi muuttuu sekamuotoiseksi, kun tauti etenee sekä aivo- että selkäydinhermoissa (Yorkston, Miller, Strand, 2003: 2).

ALS-taudin yleisin oire on lihasten heikkous, jota useimmiten esiintyy joko ala- tai yläraajoissa (Laaksovirta, 2005). Muita oireita voivat olla muun muassa lihasten surkastuminen (atrofia), kouristelu ja tahdosta riippumaton nykiminen eli faskikulaatio (Eaterling & Koster 2010: 1–7). Bulbaarisesti alkaneissa sairaustyypeissä oireet painottuvat kielen, huulten ja leuan alueelle. Ylemmän motoneuronin vaurioituminen ilmenee esimerkiksi lihasjäykkyytenä ja liikeratojen rajoittuneisuutena, ja alemman motoneuronin vaurioituminen aiheuttaa lihasten heikkoutta ja atrofiaa (tarkemmin luvuissa 1.2.1 ja 1.2.2).

Suomessa ALS-taudin ilmaantuvuus on 2-3/ 100 000, mutta maailmanlaajuisesti luku on hieman pienempi eli 1-2.5/100 000 (Laaksovirta, 2005). Jotkut tutkijat (esim. Duffy, 2005: 276) esittävät, että ALS:n esiintyvyys populaatiossa voi olla jopa 5/100 000. Miesten ja naisten välinen sairastumisen suhdeluvun on ajateltu olevan 2:1 (Yorkston, Strand, Miller, Hillel & Smith, 1993).

ALS rappeuttaa siis liikehermoja, mutta ei vaikuta muihin elinjärjestelmiin (Laaksovirta, 2005). Kun liikehermot rappeutuvat, ne eivät enää kykene lähettämään viestejä lihaksiin (Yorkston, Strand, Miller, Hillel & Smith, 1993). Lihaksiston toimimattomuus johtaa vähitellen kuolemaan, kun hengityslihaksiston toiminta lakkaa. ALS-tautia pidetään yleisesti hyvin nopeasti etenevänä sairautena. Monet potilaat voivat elää kuitenkin yli viisi vuotta diagnoosista (Yorkston, Miller, Strand, 2003: 5–6). Noin 35 %:lla potilaista ALS etenee hyvin nopeasti, kun taas noin 20 %:lla taudin eteneminen vaikeaan vaiheeseen kestää vähintään viisi vuotta. Bulbaarioireisesti alkavan taudin on todettu johtavan menehtymiseen aikaisemmin kuin raajaoireisesti alkavan taudin, sillä bulbaarioireisessa taudissa jo alkuvaiheessa esiintyvät nielemis- ja hengitysongelmat lisäävät menehtymisen riskiä.

Kun aikaisemmin ajateltiin, että ALS vaikuttaa vain motorisiin toimintoihin eikä heikennä ihmisen kognitiivisia taitoja tai muistia, viime vuosina on löydetty yhä enemmän todisteita siitä, että sairauteen liittyy myös kognitiivisia häiriöitä (Irwin, Lippa & Swearer, 2007; Yorkston, Miller & Strand, 2003: 12–13). Kognitiivisia poikkeavuuksia ovat muun muassa frontaalilohkon toiminnanohjauksen vaikeudet. On myös arvioitu, että jopa 52 % ALS-potilaista sairastaa dementiaa. Koska ALS-potilaiden kognitiivisten ongelmien on todettu keskittyvän juuri frontaalisen alueen toiminnanohjaukseen, ovat tutkijat keskittyneet tutkimaan ALS:n ja frontotemporaalisen dementian (FTD) mahdollista yhteyttä. Koska ALS:n ja FTD:n kliiniset, patologiset, radiologiset ja geneettiset piirteet päällekkäistyvät, on oletettu, että ne ovat vahvassa yhteydessä toisiinsa. (Zago, Poletti, Morelli,

Doretti & Silani, 2011). Geenitutkijat ovatkin löytäneet geenin (C9orf72), jonka on todettu liittyvän ALS-taudin ja FTD:n välisiin yhteyksiin (Renton, Majounie, Waite, Simon-Sanchez, Rollinson ym. 2011).

ALS-taudin perussy on kuitenkin tuntematon, ja monet tutkijat ovatkin yrittäneet selvittää sairastumiseen vaikuttavia riskitekijöitä (katsaus, Yorkston, Miller & Strand, 2003: 4–5). ALS-tautiin on todettu liittyvän samoja riskitekijöitä kuin Parkinsonin tautiin ja Alzheimerin tautiin. Yhtenä näistä riskitekijöistä pidetään korkeaa ikää, koska kaikkien sairauksien esiintymistiheys lisääntyy vanhemmassa väestössä. Kaikki nämä sairaudet esiintyvät myös satunnaisina tapauksina tai familiaarisina. Esimerkiksi noin 10 %:lla ALS-potilaista todetaan taudin perinnöllinen eli familiarinen muoto (FALS). Myös maantieteellisen sijainnin on todettu vaikuttavan näiden kolmen sairauden esiintyvyyteen: niitä tavataan eniten läntisen Tyynenmeren alueella.

On myös esitetty, että ALS-taudin taustalla olisi aivojen yhden välittäjäaineen, glutamaatin määrän kasaantuminen myrkyllisiksi määriksi synapseihin (Yorkston, Miller & Strand, 2003: 4–5). Tämä taas johtaisi neuronien kuolemiseen. ALS-potilaiden selkäytimen motorisilta alueilta onkin löydetty viitteitä glutamaatin puutteellisesta pois kuljetuksesta.

ALS-taudin diagnostiikka ei ole helppoa, ja sen helpottamiseksi on kehitetty El Escorial –kriteerit (Brooks, Miller, Swash & Munsat, 2000). Niiden mukaan ALS-diagnoosi on varma, jos tutkimuksessa pystytään osoittamaan sekä alemman että ylemmän motoneuronin vaurion merkit kolmella eri tasolla: aivorungossa, hartiaseudulla sekä vartalossa ja alaraajoissa. Tämän lisäksi tulisi myös lihasten sähkönjohtamiskyvyn mittauksessa (EMG: elektromyografia) olla nähtävissä alemman motoneuronin vaurion piirteet. Kriteerien avulla on mahdollista diagnosoida myös epäilty, todennäköinen ja mahdollinen ALS.

ALS-tautiin ei ole olemassa parantavaa hoitokeinoa, ja tästä syystä hoito on lähinnä potilaan oireiden lievittämistä (Eaterling & Koster 2010: 1–7). Fyysinen ja ammatillinen kuntoutus keskittyvät potilaiden oloa helpottavien ja itsenäisyyttä ylläpitävien apuvälineiden ja korvaavien puhe- ja ravitsemuskeinojen tarjoamiseen. Puheterapeutin tehtäviin kuuluvat puheen ja hengittämisen ongelmien pahentuessa korvaavien kommunikointikeinojen tarpeen arviointi ja niiden käytön ohjaus. Nielemistotoimintojen heikentyessä puheterapeutin tulisi arvioida myös erilaisen ruokavalion tarve ja ehdottaa tarvittaessa siirtymistä PEG-ruokintaan eli ravinnon antamiseen vatsanpeitteiden läpi asennetun letkun avulla (PEG=Percutaneous endoscopic gastrostomy).

## 1.2 ALS-taudissa ilmenevät nielemis- ja puhehäiriöt

### 1.2.1 ALS-potilaan nielemishäiriöt, niiden arviointi ja kuntoutus

Nieleminen on hyvin monitasoinen toimintaketju, joka häiriintyy herkästi (Nienstedt, Hänninen, Arstila & Björkqvist, 2009: 306). Nieleminen perustuu heijasteeseen, joka laukeaa nieltävän aineksen eli boluksen koskettaessa suulakikaaria ja jonka avulla ruoka ja juoma siirtyvät nielusta mahalaukkuun ilman niiden aspiroitumista eli kulkeutumista henkitorveen. Aikuisilla ruuan pureskelu ja nieleminen perustuvat tapahtumaketjuun, jossa on neljä vaihetta (Seikel, King & Drumright, 2005: 405–418). Nämä vaiheet ovat valmisteleva, oraalinen, faryngeaalinen ja esofagiaalinen vaihe (Seikel, King & Drumright, 2005: 409–411). Valmistelevassa vaiheessa valmistellaan ruokapala eli bolus nielemistä varten, ja tämä vaihe on mahdollista toteuttaa myös automaattisesti ilman tietoista yritystä (Seikel, King & Drumright, 2005: 409–411). Oraalisessa vaiheessa bolus työnnetään kielellä taaksepäin lakipurjetta ja nielukaaria vasten (Seikel, King & Drumright, 2005: 412; Nienstedt, Hänninen, Arstila & Björkqvist, 2009: 306–307). Tämä käynnistää varsinaisen nielemisrefleksin, joka ei ole tahdonalainen. Faryngeaalisessa vaiheessa erilaiset automaattiset toiminnot estävät bolusta kulkeutumasta henkitorveen (Nienstedt, Hänninen, Arstila & Björkqvist, 2009: 306–307). Nielemisen viimeinen eli esofagiaalinen vaihe on täysin refleksiivinen, eikä siis ole ihmisen tahdonalaisessa kontrollissa. Peristalttiset aallot kuljettavat boluksen ruokatorvea pitkin mahalaukkuun, jossa ruokapala muokataan ja kuljetetaan eteenpäin (Seikel, King & Drumright, 2005: 417–418).

Molemminpuolinen ylemmän motoneuronin tai alemman motoneuronin tois- tai molemminpuolinen vaurio aiheuttaa nielemishäiriön eli dysfagian (Eaterling & Koster, 2010: 1–7). Ylempien motoneuronien vaurioon liittyy yleisesti kielen lihasten spastisuutta ja liikeratojen rajoittuneisuutta, kun taas alemman motoneuronin vauriossa yleisiä piirteitä ovat kielen lihasvoiman heikkous, faskikulaatio ja atrofia. Ylemmän motoneuronin vaurio voi myös aiheuttaa epänormaaleja refleksejä, kuten ylikorostunutta yökkäysrefleksiä. Varhaisimpia nielemishäiriön oireita ovat sylkivuoto sekä yskiminen ja rykiminen ruokailun yhteydessä. ALS-potilailla dysfagia alkaa usein ohuiden nesteiden juomisen ongelmina, mutta myöhemmin myös koostumukseltaan kiinteämpien ruokien syöminen vaikeutuu (Simmons, 2005).

Puheterapeutin kokonaisvaltaiseen kliinisen tutkimuksen avulla voidaan selvittää merkkejä nielemishäiriöstä. Kliininen tutkimus alkaa usein potilaan ja hänen läheistensä haastattelulla (Palovcak, Mancinelli, Elman & McCluskey, 2007). Haastattelussa selvitetään muun muassa potilaan ravitsemustapa, mahdolliset tukehtumisvaaratilanteet, tiettyjen ruokien mahdollinen välttäminen ja väsy-



minen ruokailun aikana. Haastattelun jälkeen puheterapeutti tekee asiakkaalle oraalmotoriikan sensomotorisen tutkimuksen. Videofluorografia eli varjoainetehosteisen röntgentutkimuksen avulla nähdään muun muassa ruuan mahdollinen aspiroituminen henkitorveen. Tutkimuksen avulla nähdään myös, mitkä nielemisen vaiheet ovat vaurioituneet, ja näin ollen on mahdollista vertailla kliinistä arviota instrumentaaliseen arvioon (Palovcak, Mancinelli, Elman & McCluskey, 2007; Solazzo, Vecchio, Reginelli, Monaco, Sagnelli, ym., 2010). Instrumentaalisen arvion avulla saadaan myös pätevää tietoa erilaisten kompensatoristen strategioiden käytöstä osana nielemisen kuntoutusta.

ALS-potilaan nielemishäiriön hoito tarkoittaa aluksi erilaisten nielemistekniikoiden esittelyä (Radunović, Mitsumoto & Leigh, 2007). ALS-potilailla yleisesti käytetty nielemistekniikka on niin sanottu ”chin-tuck”-tekniikka, jossa potilas painaa leukaansa rintaa kohti niellessään. Tämän tekniikan avulla pyritään suojaamaan hengitystiet nielemisen aikana. Nielemishäiriön hoito koostuu myös ruokavalion muutossuosituksista (Simmons, 2005). Potilasta kehoitetaan syömään pieniä annoksia useasti päivän aikana. Potilaalle suositellaan myös nesteiden sakeuttamista ja huolehtimista siitä, että kiinteät ruuat ovat tarpeeksi kosteita ja pehmeitä. Kun nieleminen ei ole enää turvallista, voidaan turvautua ruokailuun PEG-ruokintaletkun avulla.

Kawain työryhmän tutkimuksen mukaan ALS-potilaiden ruokatorven peristaltiikka säilyy hyvin (Kawai, Tsukuda, Mochimatsu, Enomoto, Kagesato, ym., 2003). Tämän vuoksi nielemisen esofagiaalisen eli ruokatorvessa tapahtuvan vaiheen kuntoutus ei ole oleellista ALS-potilaiden hoidossa (Palovcak, Mancinelli, Elman & McCluskey, 2007).

### 1.2.2 ALS-potilaan puhehäiriöt, niiden arviointi ja kuntoutus

Kuten nielemisen, myös puheentuotto vaatii monien eri lihasten koordinoitua toimintaa (Duffy, 2005: 5). Kun puheen tuottoon tarvittavien lihasten toiminta on häiriintynyt, puhutaan dysartriasta. Lihasten toimimattomuus johtuu keskus- tai ääreishermoston vauriosta, ja dysartrian muodot riippuvat siitä, mitkä sensomotoriset radat ovat vaurioituneet.

Jos ALS-potilaalla on alemman motoneuronin rappeutuma, puheongelmat johtuvat lihasten heikkoudesta (Freed, 2002: 94–95, 139). Lihasten heikkous ja muut alemman motoneuronin vauriosta aiheutuvat ongelmat aiheuttavat puhehäiriön, jota sanotaan veltoksi dysartriaksi. Velton (flaccid) dysartrian piirteet riippuvat siitä, mitkä hermot ovat potilaalla vaurioituneet ja kuinka suuri vaurio

niissä on ehtinyt syntyä. Yleisimpiä velton dysartrian piirteitä ovat hidas ja työläs artikulaatio, hypernasaalisuus ja äänen vuotoisuus fonaation aikana.

Ylemmän motoneuronin vaurion aiheuttamaa dysarthriaa kutsutaan spastiseksi dysarthriaksi (Freed, 2002: 134–139). Spastisen dysartrian ajatellaan johtuvan molemminpuolisesta ylemmän motoneuronin vauriosta, ja sen pääasiallisia piirteitä ovat hidas ja ponnisteinen puhe sekä karhea äänen laatu. Puheen muutokset spastisessa dysarthriassa johtuvat lihasten jännityksestä ja yliaktiivisuudesta sekä liikkeiden rajoittuneisuudesta ja hitaudesta.

Melkein kaikissa ALS-tapauksissa vauriot etenevät jossain vaiheessa sekä ylemmään että alempaan motoneuroniin (Freed, 2002: 139; Yorkston, Miller, Strand, 2003: 19–20). Sen takia puheessa kuuluaan sekä velton että spastisen dysartrian piirteitä. Tällöin puhutaan sekamuotoisesta dysarthriasta.

Puheterapeutti tekee ALS-potilaille kokonaisvaltaisen logopedisen arvion. Tärkeä osa tutkimusta on potilaan haastattelu (Yorkston, Miller, Strand, 2003: 24–26). Haastattelussa puheterapeutti on kiinnostunut nielemisen ja puheen toimintaan liittyvien tietojen lisäksi siitä, miten asiakas ja hänen läheisensä kokevat mahdolliset puheen ongelmat. Fyysisessä tutkimuksessa puheterapeutti arvioi mahdollisia häiriöitä puhemekanismeissa tutkimalla potilaan oraali- ja puhemotoriikkaa sensomotorisen tutkimuksen avulla (Yorkston, Miller, Strand, 2003: 24–30).

Viimeksi kuluneiden kymmenen vuoden aikana AAC-menetelmien eli puhetta tukevien ja korvaavien menetelmien käyttö on kasvanut suuresti (Glennen 1996: 11). ALS-potilaat käyttävät elämänsä aikana AAC-menetelmiä yhteensä keskimäärin 29 kuukauden ajan (Ball, Anderson, Bilyeu, Pattee, Beukelman ym. 2007). Puhetta tukevien ja korvaavien menetelmien tarpeen arvioinnin ja interventioiden aloituksen sopiva ajoitus on puheterapeutin kliinisen päätöksenteon keskeisimpiä kysymyksiä (Yorkston, Strand, Miller, Hillel & Smith, 1993). Monien puhetta tukevien ja korvaavien kommunikaatiokeinojen käyttö riippuu suuresti siitä, miten potilas kykenee liikuttamaan yläraajojaan, koska monet kommunikaatiolaitteet vaativat potilaalta kykyä käyttää käsiä apuna laitteen käytössä. (Doyle & Phillips, 2001; Beukelman, Fager, Ball & Dietz, 2007).

### 1.2.3 Nielemis- ja puhehäiriöiden muutokset ALS -sairauden edetessä

Nielemisongelmien alkamisajankohta vaihtelee sen mukaan, onko kyseessä bulbaarinen vai spinaalinen sairaustyyppi (Logemann, 1998: 332–333). Kun ALS-tauti on alkanut spinaalioirein, potilaat kokevat nielemisongelmia vasta vuosia alkudiagnoosin jälkeen, ja niiden kehittymisen ennustami-

nen on vaikeaa (Higo, Tayama & Nito, 2004). Toisin kuin spinaalisessa tyyppissä bulbaarisesti alkaneessa sairaustyyppissä dysfagian etenemisen on helpommin ennustettavissa. Toisin sanoen, niillä ALS-potilailla, joilla tauti on alkanut bulbaarisesti, nielemishäiriön oireet ilmenevät ja kehittyvät myös yleensä hyvin nopeassa tahdissa, ja he joutuvat siirtymään PEG-ruokintaan varhain.

Bulbaari-alkuista ALS-tautia sairastavilla potilailla myös puheongelmat ovat vaikeampia kuin niiden henkilöiden, joiden ensimmäiset oireet ovat ilmenneet spinaalisesti (Yorkston, Strand, Miller, Hillel & Smith, 1993). Yorkstonin ym. (1993) tutkimuksessa seurattiin ALS-tautia sairastavia henkilöitä yhdeksän kuukauden ajan. Tutkimukseen osallistui 110 tutkimushenkilöä, ja heistä yli puolella dysartria kehittyi tutkimuksen aikana pisteeseen, jossa henkilöt tarvitsivat korvaavia kommunikointikeinoja. Vaikka joillakin yksilöillä puheongelmien kehittyminen oli tutkimuksessa hidasta, saattoivat ne toisilla kehittyä hyvinkin nopeasti. Variaatiota tutkimushenkilöiden välillä esiintyi varsinkin taudin etenemisnopeudessa ja esimerkiksi käsien liikkuvuudessa. Taudin lähtöpaikasta riippumatta bulbaarisessa ja spinaalisessa sairaustyyppissä puheongelmat vaikeutuvat samankaltaisen kaavan mukaan, ja vain pientä variaatiota oli havaittavissa dysartrian etenemisvauhdissa. Diagnoosista kuluneen ajan ja puheongelmien vaikeusasteen välillä ei tutkimuksessa havaittu selvää yhteyttä.

Kentin työryhmä tutki bulbaarista sairaustyyppiä sairastavaa 53-vuotiasta naista kahden vuoden ajan (Kent, Sufit, Rosenbek, Kent, Weismer ym., 1991). Seurannan aikana tutkimushenkilön puheen ymmärrettävyys monivalintaisen sanantunnistustehtävän avulla mitattuna huononi 98 %:sta 48 %:iin. Eniten puheen ymmärrettävyyden heikkenemiseen vaikutti potilaan artikulaation heikkeneminen, joka ALS-taudissa voi johtua esimerkiksi kielen lihasten heikkoudesta tai spastisuudesta.

#### 1.2.4 Nielemisen ja puheen suhde

Nielemisen ja puhe koostuvat sekä tahdonalaisista että automaattisista toiminnoista, joissa monet lihasryhmät ovat aktivoituneina samanaikaisesti (Seikel, King & Drumright, 2005: 409–412). Nielemisen ja puheen onnistumiseen tarvitaan siis monien aivohermojen toimintaa.

Nielemisen aikana seitsemäs (VII) aivohermo säätelee kasvojen lihaksia, viides (V) aivohermo vastaa leuan liikkeistä ja hermottaa yhdessä kahdennentoista (XII) aivohermon kanssa myös kielen lihaksia (Teismann, Warnecke, Suntrup, Steinsträter, Kronenberg ym., 2011). Nielun ja kurkunpään lihaksia hermottavat yhdeksäs (IX), kymmenes (X) ja yhdestoista (XI) aivohermo. Myös puheentuotto vaatii monien eri lihasten toimintaa. Puheentuottoon tarvittavia lihaksia hermottavat aivo-

hermot V, VI, X ja XII (Seikel, King & Drumright, 2005: 189–209). Aivokuori taas säätelee kaikkien aivohermojen toimintaa (Teismann, Warnecke, Suntrup, Steinsträter, Kronenberg ym., 2011).

Nielemisvaikeuden ja muiden bulbaaristen oireiden, kuten motorisen puheentuoton heikentymisen, välillä on todettu olevan vahva yhteys (Yorkston, Miller, Strand, 2003: 51–52). Verrattaessa toisiinsa ALS-potilaiden puhe- ja nielemisvaikeuden vaikeusastetta on huomattu, että jopa 71 %:lla potilaista puhe- ja nielemishäiriön vaikeusastepisteet (asteikko 10-1) erosivat enintään yhden pisteen verran toisistaan. Suurimmalla osalla potilaista puhe- ja nielemisvaikeudet esiintyvät siis samantasoisina.

Aivohermo-oireet etenevät niin, että ensin vaurioituu kielen ja huulien toiminta, jonka jälkeen suulaen, leuan ja nielunkurojien toiminta heikkenee (Hillel & Miller, 1989). Tämän jälkeen vaurioituvat kasvojen, niskan ja hartioiden sekä kurkunpään toiminta. Pisimpään säilyvät silmän liikkeet sekä hengityslihasten toiminta.

## 2 TUTKIMUKSEN TARKOITUS

Jotta oikea aika puheen- ja nielemisen heikkenemiseen liittyville interventioille pystyttäisiin määrittelemään, tulee ensin tuntea ALS-taudissa ilmenevät puhe- ja nielemisongelmat ja niiden tyypillinen muuttuminen ajan myötä. Tämän selvittäminen on tärkeää, jotta voidaan opettaa ALS-tautia sairastavalle henkilölle korvaavien kommunikaatiokeinojen käyttö ennen kuin ne tulevat kommunikoinnin kannalta välttämättömiksi ja jolloin niiden käytön opettelu ei mahdollisesti enää onnistu.

Tämän tutkimuksen tavoitteena on selvittää, miten ALS-potilaiden nieleminen ja puhe muuttuvat kuuden kuukauden seurannan aikana. Tutkimuksessa pyritään myös selvittämään, eroavatko sairaustyypit (bulbaarinen/spinaalinen) toisistaan.

Tutkimuskysymykset:

1. Miten nielemishäiriön vaikeusaste muuttuu seurannan aikana?
  - 1.1 Miten vaikeusaste muuttuu bulbaarisessa sairaustyypissä?
  - 1.2 Miten vaikeusaste muuttuu spinaalisessa sairaustyypissä?
2. Miten puhehäiriön vaikeusaste muuttuu seurannan aikana?
  - 2.1 Miten vaikeusaste muuttuu bulbaarisessa sairaustyypissä?
  - 2.2 Miten vaikeusaste muuttuu spinaalisessa sairaustyypissä?
3. Miten nieleminen ja puhe muuttuvat seurannan aikana suhteessa toisiinsa ja eri sairaustyypeissä?

### 3 TUTKIMUSMENETELMÄT

Tutkimuksessa käytetty aineisto on osa laajempaa seurantatutkimusta, jonka tarkoituksena on selvittää ALS-potilaiden viestinnän ja nielemisen muutoksia kahden vuoden aikana. Tutkimusaineiston on koonnut puheterapeutti Tanja Makkonen potilaiden puheterapiakäyntien yhteydessä Tampereen yliopistollisessa sairaalassa. Käynnin aikana potilaille tehtiin kokonaisvaltainen logopedinen arvio. Kokenut neurologi teki potilaille diagnoosin ja määrittäi sairauden alkamismuodon.

Vuosina 2007–2009 kerätyn aineiston inklusiokriteerit olivat seuraavat:

1. Potilaan äidinkieli oli suomi
2. Potilaan diagnoosi oli epäilty, mahdollinen, todennäköinen tai varma ALS el Escorial – kriteerien mukaan ja diagnoosi varmistui todennäköiseksi tai varmaksi kahden vuoden seurannan kuluessa
3. Potilaalla esiintyi kliinisiä merkkejä bulbaarisesta heikkenemisestä
4. Potilaalla ei ollut muita sairauksia, jotka saattaisivat vaikuttaa puheeseen, kieleen tai nielemiseen.

#### 3.1 Tutkittavat

Puheterapeutti Makkosen tutkimista, valintakriteerit täyttäneistä 30 ALS-potilaasta tähän tutkimukseen valittiin vain ne naiset, joilta oli olemassa seuranta-arviot myös kolmen ja kuuden kuukauden seurannoissa (ks. taulukko 1). Heitä oli 13, ja heistä seitsemän tauti oli alkanut bulbaarisesti ja kuuden spinaalisesti. Miehet rajattiin tutkimuksen ulkopuolelle, koska kaikilta heistä ei saatu puhe- ja nielemiskyvyn arviointeja kuuden kuukauden seurannassa. Sekamuotoisin oirein alkaneet tapaukset taas jätettiin tutkimuksen ulkopuolelle, koska haluttiin tutkia erityisesti sairaustyyppejä, jotka olivat alkaneet joko bulbaarisesti tai spinaalisesti.

Naisten tutkiminen oli myös mielekästä, koska naisilla tavataan usein enemmän bulbaarisia oireita kuin miehillä (Strand, Miller, Yorkston & Hillel, 1996). Naisilla bulbaarioireet näyttäisivät myös pahenevan nopeammin huolimatta siitä, onko heidän sairautensa alkanut bulbaarisilla vai spinaali-

silla oireilla. Naisten nielemisongelmien ja motorisen puheentuo-ton välillä on myös todettu olevan vahva yhteys (Yorkston, Miller, Strand, 2003: 51–53) Naiset, joilla ensimmäiset oireet esiintyvät bulbaarialueella, ilmenee vaikeampia puheongelmia ja he hakeutuvat hoitoon aikaisemmin kuin miehet tai naiset, joilla oireet ovat alkaneet spinaalisesti (Yorkston, Strand, Miller, Hillel & Smith, 1993).

Taulukko 1. Tutkittavien taustatiedot

Tutkittavat	Sairauden alkamismuoto	Ikä ensimmäisellä tutkimuskerralla	Diagnoosi	Nielemishäiriön vaikeusaste seurannan alkaessa*	Puhehäiriön vaikeusaste seurannan alkaessa**
tutkittava 1	bulbaarinen	57	varma	10	7
tutkittava 2	bulbaarinen	76	todennäköinen	3	4
tutkittava 3	bulbaarinen	59	varma	8	5
tutkittava 4	bulbaarinen	71	todennäköinen	6	6
tutkittava 5	bulbaarinen	59	varma	7	5
tutkittava 6	bulbaarinen	44	todennäköinen	7	5
tutkittava 7	bulbaarinen	62	varma	7	6
tutkittava 8	spinaalinen	68	varma	8	8
tutkittava 9	spinaalinen	52	varma	9	8
tutkittava 10	spinaalinen	73	varma	6	7
tutkittava 11	spinaalinen	65	varma	8	8
tutkittava 12	spinaalinen	71	varma	7	9
tutkittava13	spinaalinen	83	todennäköinen	10	10

\* ALS Severity Scale of Swallowing -asteikon mukaan \*\* ALS Severity Scale of Speech -asteikon mukaan (Yorkston, Miller & Strand, 2003: 70–71)

Tässä tutkimuksessa aineistoa käsitellään sekä kokonaisuutena että jaettuna kahteen ryhmään sairauden alkamistyyppin perusteella. Koko ryhmän sisällä tutkittavien iän keskiarvo oli 69 vuotta ja vaihteluväli 48–86 vuotta. Iän keskiarvo bulbaarisessa sairaustyyppissä oli 65,7 vuotta, kun taas spinaalisessa tyyppissä keskiarvo oli 72,8 vuotta. Vaikka iän keskiarvot eroavat selvästi toisistaan, ei ero ole kuitenkaan tilastollisesti merkitsevä ( $U=12,5$   $p=0,224$ ).

Osalla tutkittavista oli tutkimuksen aikana varma ALS-diagnoosi, mutta osalla se oli todennäköinen. Niistä potilaista, joilla sairaus oli alkanut bulbaarisesti, diagnoosi oli neljällä varma ja kolmella todennäköinen. Spinaalisessa tyyppissä varma diagnoosi oli viidellä ja todennäköinen vain yhdellä. Tilastollisesti ero sairaustyyppien välillä ei kuitenkaan ollut merkitsevä ( $U=15,5$   $p=0,327$ ).

Ensimmäisten bulbaaristen oireiden havaitsemisesta ensimmäiseen puheterapeutin tutkimukseen kulunut aika erosi bulbaarisesti ja spinaalisesti alkaneiden sairaustyyppien välillä. Bulbaarisinoirein alkanutta tautia sairastavien tutkittavien oireet olivat alkaneet keskimäärin jo 13 kuukautta (vaihteluväli 4-22 kk) ennen ensi tutkimusta, kun taas spinaalisin oirein alkaneessa taudissa oireet olivat alkaneet keskimäärin vain kuukausi (vaihteluväli 0-4 kk) ennen ensimmäistä puheterapeutin tutkimusta.

### 3.2 Aineiston muodostaminen

Puheterapeutti Makkosen tekemä nielemisen ja puheen arviointi perustui kokonaisvaltaiseen puheterapia-arvioon. Puheterapiakäynnillä tehtyjen tutkimusten ja potilaan haastattelun perusteella puheterapeutti arvioi nielemisen ALS Severity Scale of Swallowing -mittarilla (liite 1) ja puheen ALS Severity Scale of Speech -mittarilla (liite 2) (Yorkston, Miller & Strand, 2003: 70–71). Puheterapeutilla oli arviota tehdessään käytössä tiedot kaikista potilaille tehdyistä kliinisistä ja instrumentaalisista tutkimuksista, ja hän arvioi potilaan puheen ja nielemisen tason niiden tuloksia arvioinnissa apuna käyttäen. Potilaat taas arvioivat nielemisen ja puheen omien tuntemustensa mukaan. Sekä puheterapeutti että potilaat arvioivat puheen ja nielemisen ALS Severity Scale- mittareiden avulla. Puheterapeutin ja potilaan arvioita verrattiin toisiinsa Intraclass Correlation Coefficient-testin avulla. Koska puheterapeutin ja potilaan arviot korreloivat vahvasti nielemisen (0 kk  $C=0,994$ , 3 kk  $C=0,929$ , 6 kk  $C=0,991$ ) ja puheen (0 kk  $C=0,994$ , 3 kk  $C=0,995$ , 6 kk  $C=0,983$ ) osalta, valittiin tarkasteluun puheterapeutin tekemä arviointi.

ALS Severity Scale of Swallowing -mittari (ALSSS) (Yorkston, Miller & Strand, 2003: 70–71) on 10-portainen järjestysasteikko. Jos potilas sai puheterapeutilta pisteet 9 tai 10, oli hänen nielemisensä arvioitu normaaliksi. Pistemäärät 7 ja 8 taas kertoivat siitä, että nielemisessä oli havaittavissa jo epänormaaliutta. Jos henkilö tarvitsi jo ruoan koostumuksen muuntelua turvallisen nielemisen takaamiseksi, hän sai asteikolta pisteet 5 tai 6. Jos potilaalla oli tarve letkuravitsemukseen, hän sai mittarilta pisteet 3 tai 4. Pisteet 1 ja 2 olivat taas merkinä siitä, että potilas ei kyennyt enää nauttimaan ravintoa eikä nesteitä oraalisesti.



Myös ALS Severity Scale of Speech-mittarin (ALSSS) (Yorkston, Miller & Strand, 2003: 70–71) avulla potilaan puhekyky arvioitiin asteikolla 1-10. Jos potilaan puhe oli normaalia tai siinä esiintyi vain minimaalisia muutoksia, hän sai asteikolla pisteitä 10 tai 9. Kun potilaan puhe oli tasaisesti huonontunut ja muutoksia nähtiin esimerkiksi puheen nopeudessa ja artikulaatiossa, potilas sai asteikolta pisteet 8 tai 7. Pisteet 6 tai 5 potilas sai, jos hän joutui toistamaan puhettaan satunnaisesti tai useasti. Jos potilas tarvitsi AAC-keinoja puheensa tueksi tai jos puhe oli jo rajoittunut yhden sanan ilmauksiin, hän sai asteikolta pisteet 4 tai 3. Pisteet 2 ja 1 kertovat siitä, että potilas oli menettänyt puhekykynsä tai että hän käytti ääntelyä korkeintaan emotionaalisessa ilmaisussa.

Puhe- ja nielemiskyky arvioitiin kolmena eri kertana kolmen kuukauden välein. Ensimmäinen tutkimuskerta oli potilaan ensimmäisen puheterapiakäynnin yhteydessä ja seuraavat kerrat kolmen ja kuuden kuukauden kuluttua tästä.

### 3.3 Aineiston analysointi

Puheterapeutin ja potilaan arvioita nielemis- ja puhehäiriöstä verrattiin toisiinsa Intraclass Correlation Coefficient-testin avulla. Nielemisen ja puheen muutoksen merkitsevyyttä eri mittauspisteiden välillä testattiin Wilcoxonin merkittyjen järjestyslukujen testillä, joka on toistettujen mittausten t-testin epäparametrinen järjestyslukuihin perustuva vastine (Nummenmaa, 2004). Merkitsevyystasoksi kaikissa testauksissa valittiin p-arvo 0,05.

Ryhmien (bulbaarinen ja spinaalinen) välisiä eroja analysoitiin epäparametrisella Mann-Whitneyn U-testillä, koska parametrisen testin oletukset eivät toteutuneet. Nielemisen ja puheen muutos eri sairaustyypeissä laskettiin myös epäparametrisen Mann-Whitneyn U-testin avulla. Ryhmien välisiä eroja kuvattiin viivakaavioiden ja kuvailevien lukujen (keskiarvo ja vaihteluväli) avulla. Kaavioista nähdään eri ryhmien tulosten kehitys kuuden kuukauden seurannan aikana.

Nielemis- ja puhearvioiden erojen merkitsevyyttä koko ryhmän sisällä testattiin Wilcoxonin merkittyjen järjestyslukujen testillä. Puhe- ja nielemisongelmien yhteisvaihtelua kuvattiin pisteparvien avulla. Lisäksi laskettiin korrelaatiokertoimet (Spearmanin järjestyskorrelaatiokerroin rho) jokaisessa seurantapisteessä.

## 4 TULOKSET

### 4.1 Nielemishäiriön vaikeusasteen muutos

Ensimmäisen kolme kuukauden aikana nieleminen muuttui varhaisista syömisongelmista siihen, että potilaat tarvitsivat jo muutoksia ruokavalion konsistenssiin. Ensimmäisessä mittauspisteessä nielemisen keskiarvo oli 7,4 pistettä (vaihteluväli 3-10) ja kolmen kuukauden seurannassa 6,7 (vaihteluväli 3-10). Nielemisen vaikeusaste muuttui ensimmäisen kolmen kuukauden seurannan aikana keskimäärin 0.7 pistettä. Muutos ensimmäisen ja toisen seurantapisteen välillä oli tilastollisesti merkitsevä ( $Z=-2,251, p=0,024$ ).

Kolmen ja kuuden kuukauden seurannan välillä nieleminen muuttui niin, että ruokavalion konsistenssi vaati yhä enemmän muokkausta. Monet potilaat joutuivat jo nauttimaan ravintonsa pääasiallisesti nestemäisenä. Nielemisen keskiarvo kolmen kuukauden mittauspisteessä oli 6,7 ja kuuden kuukauden seurannassa 5,5 (vaihteluväli 1-9). Jälkimmäisen kolmen kuukauden seurannan aikana nielemisen arvio muuttui keskimäärin 1.2 pistettä. Myös toisen ja viimeisen mittauspisteen välinen muutos oli tilastollisesti merkitsevä ( $Z=-2,388 p=0,017$ ).

Kuuden kuukauden seurannassa ALS-potilaiden nielemisongelmat muuttuivat varhaisista nielemishäiriöistä ruoan konsistenssin muutostarpeisiin. Eri tutkimushenkilöillä nieleminen kehittyi kuitenkin hyvin eri tavoin. Osalla tutkittavista ei tapahtunut muutosta nielemistoiminnoissa kuuden kuukauden aikana, kun taas suurimmillaan nieleminen heikentyi kuusi pistettä varhaisista nielemisvaikeuksista siihen, ettei oman syljen nieleminen onnistunut.. ALS Severity Scale of Swallowing -asteikolla mitattuna nielemishäiriön vaikeusaste muuttui keskimäärin kaksi pistettä (taulukko 2). Muutos ensimmäisen ja viimeisen mittauspisteen välillä oli tilastollisesti merkitsevä ( $Z= -2,831 p=0,005$ ). Tarkastelen näitä muutoksia tarkemmin seuraavissa alaluvuissa

Taulukko 2. Kooste tutkittavien nielemishäiriön vaikeusasteesta eri seurantapisteissä

	ALS Severity Scale of Swallowing 0 kk	ALS Severity Scale of Swallowing 3 kk	ALS Severity Scale of Swallowing 6 kk
tutkittava 1	10	9	9
tutkittava 2	3	3	3
tutkittava 3	8	6	5
tutkittava 4	6	5	3

tutkittava 5	7	6	6
tutkittava 6	7	7	1
tutkittava 7	7	7	7
tutkittava 8	8	8	6
tutkittava 9	9	7	7
tutkittava 10	6	6	3
tutkittava 11	8	6	5
tutkittava 12	7	7	7
tutkittava 13	10	10	9
yhteensä: 13	Keskiarvo:7,4 (vaihteluväli 3-10)	Keskiarvo:6,7 (vaihteluväli3-10)	Keskiarvo:5,5 (vaihteluväli 1-9)

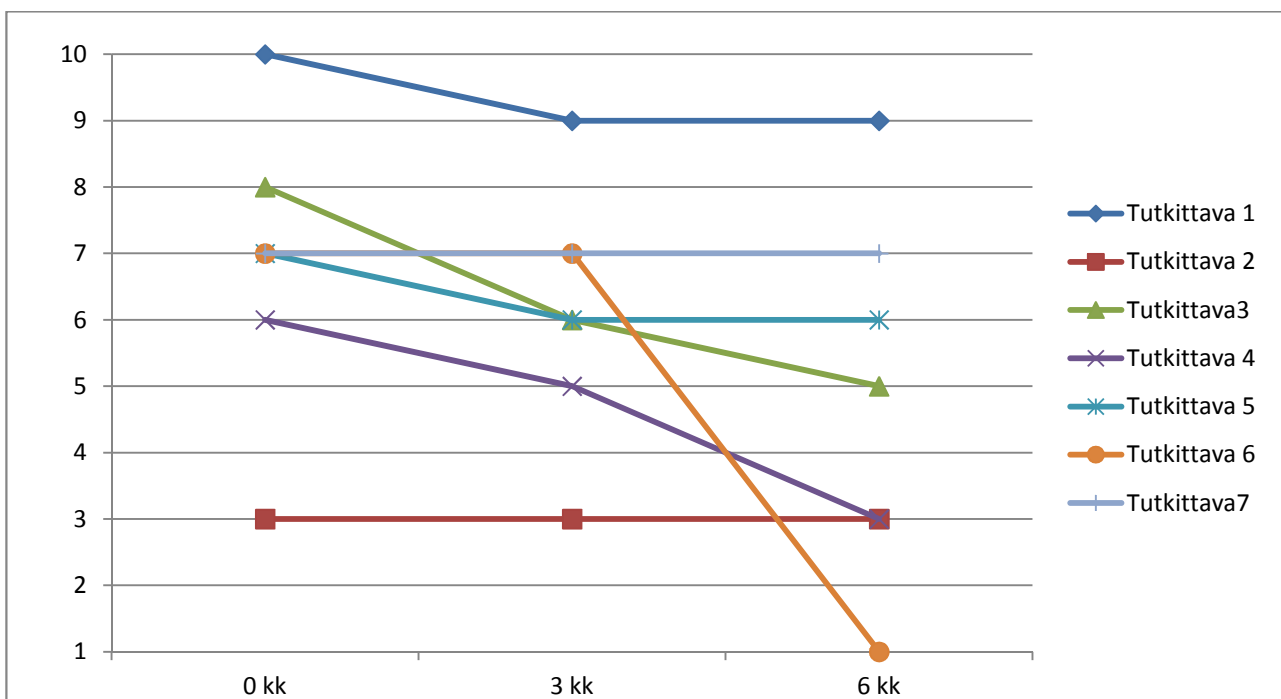
#### 4.1.1 Nielemisen muutokset bulbaarioirein alkaneessa tautimuodossa

Nielemistoimintojen heikkenemisen yksilöllisyys bulbaarioirein alkaneessa tautimuodossa näkyy kuvasta 1. Laadullisesti tarkasteltuna alkumittauksessa yhdellä henkilöllä nieleminen oli täysin normaalia, kun taas yksi henkilö käytti suun kautta syötävän ruuan lisäksi täydentävää letkuruokintaa. Muilla tutkittavilla nielemisongelmat vaihtelivat varhaisista nielemisongelmista ruokavalion konsistenssin muutoksen tarpeeseen. Kolmen kuukauden seurannan jälkeen yhä useammalla henkilöllä kului tavallista enemmän aikaa ruokailuun, ja yhä useampi oli siirtynyt pehmeään ruokavalioon. Myös henkilö, jolla alun mittauksissa ei ilmennyt nielemisongelmia, oli tässä vaiheessa itse huomannut muutoksia syömisessään. Yksi tutkimushenkilö oli siirtynyt nestemäisen ruokavalion käyttöön. Ensimmäisessä mittauspisteessä nielemisen vaikeusasteen keskiarvo oli 6,9 ja kolmen kuukauden seurannassa 6,1 pistettä. Nielemisen vaikeusaste muuttui ensimmäisen kolmen kuukauden seurannan aikana keskimäärin 0,8 pistettä. Muutos ensimmäisen kolmen kuukauden aikana ei ollut tilastollisesti merkitsevä ( $Z=-1,89$ ,  $p=0,059$ ),

Jälkimmäisen kolmen kuukauden seurannan jälkeen kahden tutkimushenkilön ravitsemus tapahtui pääasiallisesti PEG-ruokintaletkun avulla. Yksi henkilö tarvitsi letkuruokintaa ruokavalionsa täydentämiseen ja yksi ei kyennyt enää hallitsemaan eritteitä, kuten sylkeä ilman apua. Muutamalla tutkimushenkilöllä nielemishäiriö oli edelleen nimellistä tai siinä ilmeni vain varhaisia ongelmia. Kolmen kuukauden seurannassa nielemisen vaikeusasteen keskiarvo oli 6,1 ja kuuden kuukauden seurannassa 5,3. Nielemisen vaikeusaste muuttui kolmen ja kuuden kuukauden seuranta-

välillä keskimäärin 0,8 pistettä. Toisen ja viimeisen mittauspisteen välinen muutos ei ollut tilastollisesti merkitsevä ( $Z=-1,604$   $p=0,109$ ).

Kahdella tutkittavista nielemistoiminnot pysyivät muuttumattomina kuuden kuukauden seurannan ajan. Muilla tutkittavilla nielemiskyky heikkeni yksilöllisesti ja vaihteli yhden pisteen laskusta aina kuuden pisteen laskuun. Loppumittauksessa potilaiden nielemishäiriön vaikeusastepisteiden vaihteluväli oli 9-1. Yhteensä siis nielemishäiriön vaikeusaste muuttui kuuden kuukauden seurannan aikana keskimäärin 1,6 pistettä. Muutos ensimmäisen ja viimeisen mittauspisteen välillä oli tilastollisesti merkitsevä ( $Z=-2,041$   $p=0,041$ ).



Kuva 1. Nielemisen muutos kuuden kuukauden seurannassa: bulbaarinen sairaustyyppi

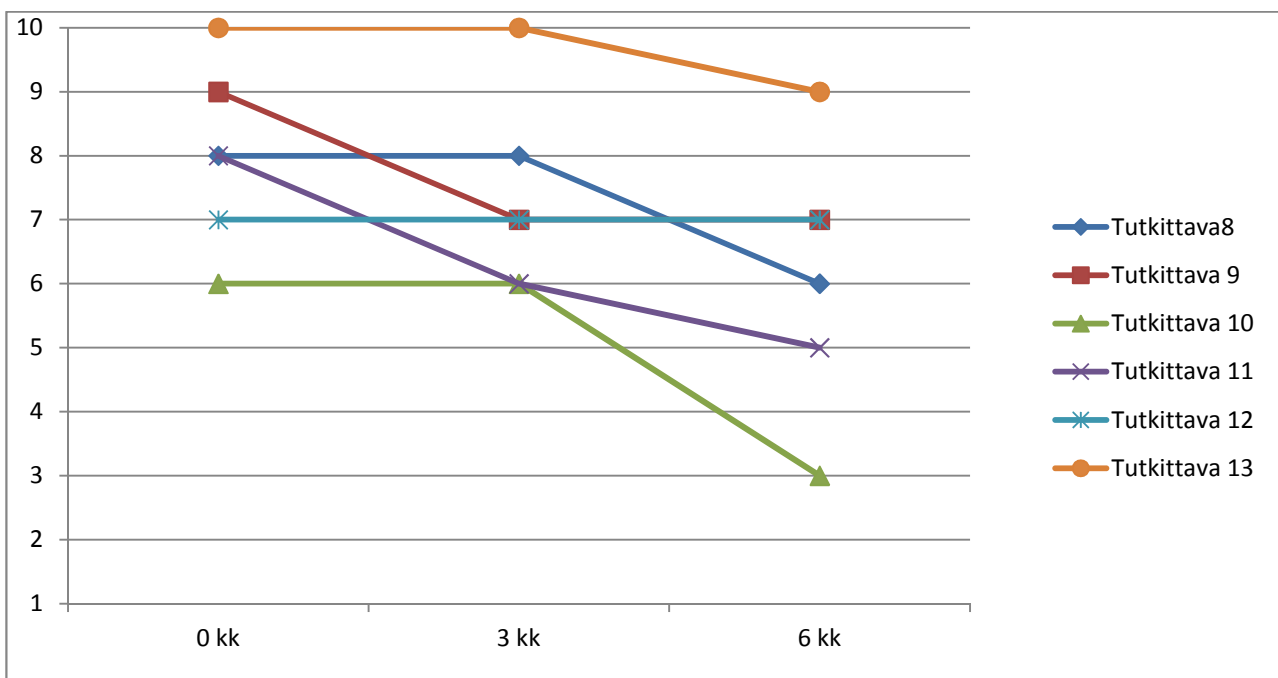
#### 4.1.2 Nielemisen muutokset spinaalioirein alkaneessa tautimuodossa

Kuten kuvasta 2 käy ilmi, potilailla, joilla ALS alkoi spinaalioirein oli nieleminen alun mittauksessa monen tasoista. Laadullisesti tarkasteltuna alkumittauksessa muutamalla potilailla oli tässä vaiheessa vielä normaalit ruokailutavat. Joillain esiintyi varhaisia nielemisongelmia, kun taas osalla potilaista ruokailuun kuluva aika oli pidentynyt ja osalla oli jo tarvetta ruokavalion konsistenssin muutoksiin. Kolmen kuukauden seurannan jälkeen osalla nieleminen oli edelleen normaalia tai siinä esiintyi varhaisia syömisongelmia. Yhä useampi tarvitsi tässä vaiheessa ruokavalion konsistenssin

muutoksia. Heille ruokien valmistaminen vaati jo erityistä suunnittelua. Tutkimushenkilöiden, joiden ALS-tauti oli alkanut spinaalioirein, nielemishäiriön vaikeusaste vaihteli ensimmäisellä tutkimuskerralla välillä 10-6. Ensimmäisessä mittauspisteessä nielemisen vaikeusasteen keskiarvo oli 8,0 ja kolmen kuukauden seurannassa 7,3 pistettä. Nielemisen vaikeusaste muuttui ensimmäisen kolmen kuukauden seurannan aikana keskimäärin 0,7 pistettä. Muutos ensimmäisen ja toisen seuranta-pisteiden välillä ei ollut tilastollisesti merkitsevä ( $Z=-1,414p=0,157$ ).

Jälkimmäisen kolmen kuukauden seurannan jälkeen kolme henkilöä ei ollut vielä muokannut ruokavalionsa konsistenssia. Yksi tutkimushenkilöstä oli siirtynyt nestemäiseen ruokavalioon ja yhden ravinto ja nesteytys tapahtuivat pääasiassa letkulla. Kolmen kuukauden seurannassa nielemisen vaikeusasteen keskiarvo oli 7,3 ja kuuden kuukauden seurannassa 6,2 pistettä. Nielemisen vaikeusaste muuttui kolmen ja kuuden kuukauden mittauspisteiden välillä 1,1 pistettä. Myöskään toisen ja viimeisen mittauspisteiden välinen muutos ei ollut tilastollisesti merkitsevä ( $Z=-1,841 p=0,066$ ).

Yhden tutkittavan nielemistoiminnot pysyivät muuttumattomina kuuden kuukauden seurannan ajan. Muilla tutkittavilla nielemiskyky heikkeni yksilöllisesti ja vaihteli yhden pisteen laskusta kolmen pisteen laskuun. Loppumittauksessa potilaiden nielemishäiriön vaikeusasteiden vaihteluväli oli 9-3. Yhteensä nielemishäiriön vaikeusaste kasvoi keskimäärin kuuden kuukauden seurannan aikana 1,8 pistettä. Muutos ensimmäisen ja viimeisen mittauspisteiden välillä oli tilastollisesti merkitsevä ( $Z=-2,041p=0,041$ ).

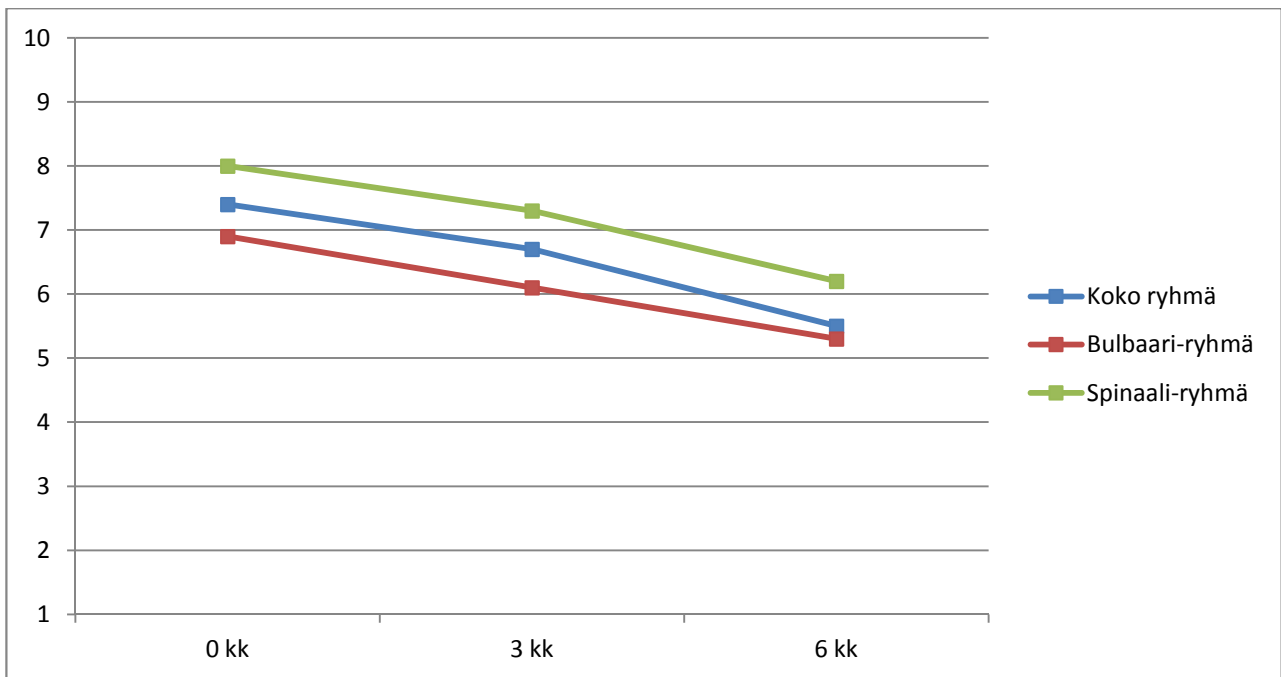


Kuva 2. Nielemisen muutos kuuden kuukauden seurannassa: spinaalinen sairaustyyppi

#### 4.1.3 Ryhmien väliset erot nielemishäiriön muutoksessa

Ensimmäisessä mittauksessa nielemishäiriön aste oli keskimäärin vaikeampi niillä tutkittavilla, joiden ALS-tauti oli alkanut bulbaarioirein (bulbaari-ryhmä), kuin niillä, joiden tauti oli alkanut spinaalioirein (spinaali-ryhmä) (kuva 3). Ero ei kuitenkaan ollut tilastollisesti merkitsevä ( $U=13,5$   $p=0,295$ ). Alkuvaiheen erosta huolimatta ryhmien nielemishäiriön lisääntyminen eteni suurin piirtein samassa vauhdissa kolmen kuukauden seurantapisteeseen tultaessa. Molemmissa ryhmissä nielemishäiriön vaikeusasteen keskiarvo muuttui kolmen kuukauden aikana hieman alle yhden pisteen verran. Vaikka bulbaari-ryhmän nielemishäiriön aste oli edelleen spinaali-ryhmää vaikeampi, ero ei ollut tilastollisesti merkitsevä ( $U=13,0$   $p=0,295$ ). Hienoinen ero nähdään kuuden kuukauden seurantapisteesä: spinaali-ryhmän muutos on hieman suurempi (1,1 pistettä) kuin bulbaari-ryhmän (0,8). Seurannan päättyessä ryhmien nielemishäiriön vaikeusaste-ero ei edelleenkään ollut tilastollisesti merkitsevä ( $U=15,5$   $p=0,445$ ).

Bulbaari-ryhmässä kolmen kuukauden seurannassa kahden henkilön nieleminen säilyi muuttumattomana, ja spinaali-ryhmässä neljän tutkittavan nielemisessä ei tapahtunut muutosta. Kolmen ja kuuden kuukauden seurannan aikana bulbaari-ryhmässä neljän tutkittavan nielemisessä ei tapahtunut muutosta, ja spinaali-ryhmässä yhden henkilön nielemisentaso säilyi muuttumattomana. Bulbaari-ryhmässä useimmilla tutkimushenkilöillä muutos nielemisessä tapahtui ensimmäisen kolmen kuukauden aikana, kun taas spinaali-ryhmässä suurimmalla osalla muutos tapahtui vasta toisen ja viimeisen mittauspisteen välillä.



Kuva 3 Koko tutkittavien ryhmän ja eri sairaustyyppien nielemishäiriön vaikeusasteen keskiarvot kuuden kuukauden seurannassa

## 4.2 Puhehäiriön vaikeusasteen muutos

Ensimmäisen kolme kuukauden aikana puheongelmat muuttuivat puheen tasaisesta heikkenemisestä siihen, että potilaat joutuivat toistamaan tiettyjä sanoja epäsuotuisissa kuuntelu olosuhteissa. Ensimmäisessä mittauspisteessä puheen keskiarvo oli 6,8 pistettä (vaihteluväli 4-10) ja kolmen kuukauden seurannassa 5,8 (vaihteluväli 2-9). Puhehäiriön vaikeusaste muuttui ensimmäisen kolmen kuukauden seurannan aikana keskimäärin 1,0 pistettä. Muutos ensimmäisen ja toisen seurantapisteen välillä oli tilastollisesti merkitsevä ( $Z=-2,739$   $p=0,006$ ).

Kolmen ja kuuden kuukauden seurannan välillä puhehäiriö vaikeutui niin, että potilaat tarvitsivat jo AAC-keinoja. Kolmen kuukauden seurannassa puheen vaikeusasteen keskiarvo 5,8 (vaihteluväli 2-9) ja kuuden kuukauden seurannassa 4,7 (vaihteluväli 1-7). Jälkimmäisen kolmen kuukauden seurannan aikana puhehäiriön vaikeusaste muuttui keskimäärin 1,1 pistettä. Myös toisen ja viimeisen mittauspisteen välinen muutos oli tilastollisesti merkitsevä ( $Z=-2,889$   $p=0,004$ ).

Eri tutkimushenkilöillä myös puhehäiriö kehittyi hyvin eri tavoin. Vaikka puheongelmien vaihtelu tutkimushenkilöiden välillä oli suurta, kaikilla tutkittavista tapahtui muutoksia puhetoiminnoissa kuuden kuukauden aikana. Suurimmillaan puhetoiminnot heikkenivät neljän luokan verran. Kuuden kuukauden seurannassa ALS-potilaiden puheongelmat muuttuivat havaittavissa olevista muutoksis-

ta siihen, että potilaat tarvitsivat jo AAC-keinoja puheensa tueksi. ALS Severity Scale of Speech-asteikolla mitattuna puhehäiriön vaikeusaste kasvoi keskimäärin kaksi luokkaa ja puheongelmat vaikeutuivat tasaisesti koko kuuden kuukauden seurannan ajan (taulukko 4). Muutos ensimmäisen ja viimeisen mittauspisteen välillä oli tilastollisesti merkitsevä ( $Z=-3,213$   $p=0,001$ ). Tarkastelen näitä muutoksia tarkemmin seuraavissa alaluvuissa.

Taulukko 4. Kooste tutkittavien puhehäiriön vaikeusasteesta eri seurantapisteissä

	ALS Severity Scale of Speech 0 kk	ALS Severity Scale of Speech 3 kk	ALS Severity Scale of Speech 6 kk
tutkittava 1	7	7	6
tutkittava 2	4	2	2
tutkittava 3	5	4	3
tutkittava 4	6	6	4
tutkittava 5	5	4	3
tutkittava 6	5	3	1
tutkittava 7	6	6	5
tutkittava 8	8	6	6
tutkittava 9	8	7	7
tutkittava 10	7	7	6
tutkittava 11	8	6	5
tutkittava 12	9	8	6
tutkittava 13	10	9	7
yhteensä: 13	Keskiarvo:6,8 (vaihteluväli 4-10)	Keskiarvo:5,8 (vaihteluväli 2-9)	Keskiarvo:4,7 (vaihteluväli 1-7)

#### 4.2.1 Puheen muutokset bulbaarioirein alkaneessa tautimuodossa

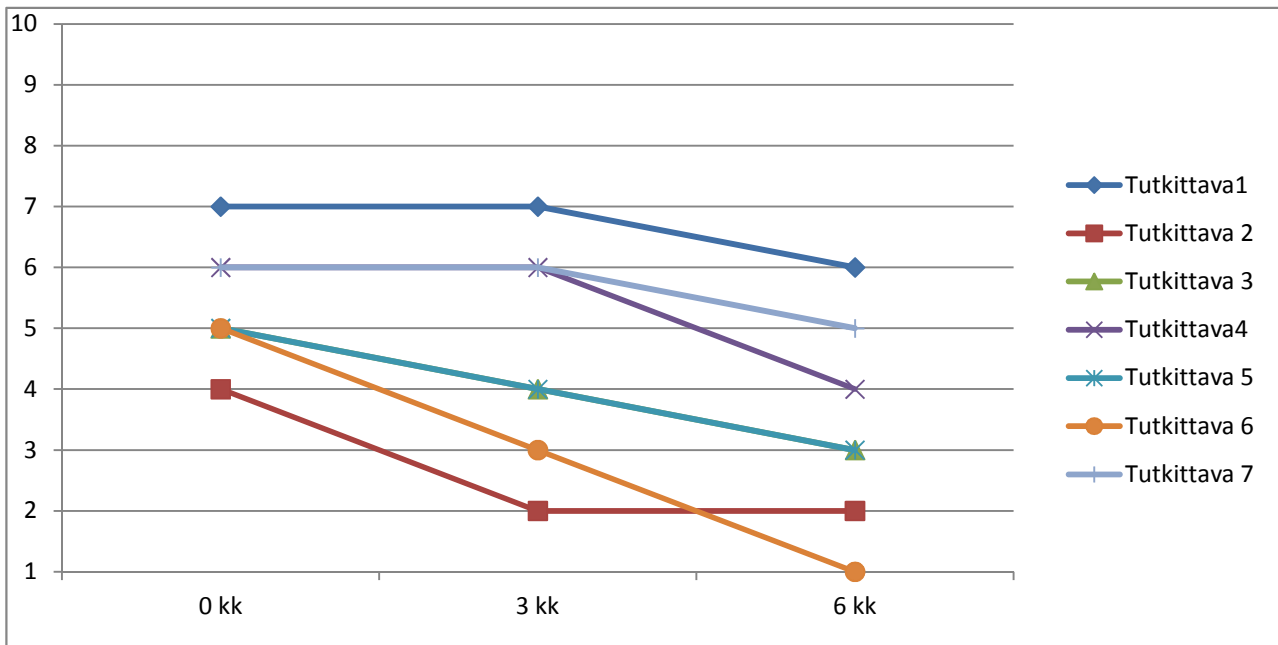
Puhetoimintojen heikkenemisen yksilöllisyys näkyy kuvasta 4. Laadullisesti tarkasteltuna alkumittauksessa puheen tuotto oli tyypillisesti hidasta ja työlästä. Kolme tutkimushenkilöä rajoitti lauseiden pituutta ja kompleksisuutta ja joutui toistamaan viestinsä usein. Yksi henkilö joutui turvautumaan osittain puhetta tukeviin kommunikaatiokeinoihin. Kolmen kuukauden seurannan jälkeen kolmen henkilön puhe oli säilynyt muuttumattomana, mutta muilla puhekyky oli heikentynyt. Neljä henkilöä joutui käyttämään puhetta tukevia ja korvaavia keinoja. Heistä yhdellä henkilöllä puhe oli



rajoittunut yhden sanan ilmauksiin ja yksi käytti ääntämistä enää tunteiden ilmaisuun. Tutkimushenkilöiden, joiden ALS-tauti oli alkanut bulbaarioirein, puhehäiriön vaikeusaste vaihteli ensimmäisellä tutkimuskerralla välillä 7-4. Ensimmäisessä mittauspisteessä puheen vaikeusasteen keskiarvo oli 5,4 ja kolmen kuukauden seurannassa 4,6 pistettä. Puheen vaikeusaste muuttui ensimmäisen kolmen kuukauden seurannan aikana keskimäärin 0,8 pistettä. Muutos ensimmäisen ja toisen seurantapisteen välillä ei ollut tilastollisesti merkitsevä ( $Z=-1,857, p=0,063$ ).

Jälkimmäisen kolmen kuukauden seurannan jälkeen melkein kaikki tutkimushenkilöt käyttivät AAC-keinoja. Yksi henkilö ei enää kyennyt ääntämiseen ollenkaan. Kolmen kuukauden seurannassa puheen vaikeusasteen keskiarvo oli 4,6 ja kuuden kuukauden seurannassa 3,4 pistettä. Puheen vaikeusaste muuttui kolmen ja kuuden kuukauden seurantapisteen välillä keskimäärin 1,2 pistettä. Toisen ja viimeisen mittauspisteen välinen muutos oli tilastollisesti merkitsevä ( $Z=-2,271, p=0,023$ ).

Kaikkien tutkittavien puhe toiminnot heikentyivät kuuden kuukauden seurannan aikana. Suurimmillaan puhetoiminnot heikkenivät neljän luokan verran. Loppumittauksessa potilaiden puhehäiriön vaikeusastepisteiden vaihteluväli oli 6-1. Yhteensä puhehäiriön vaikeusaste kasvoi kuuden kuukauden seurannan aikana keskimäärin 2 pistettä (ks. kuva 6 luvussa 4.2.3). Muutos ensimmäisen ja viimeisen mittauspisteen välillä oli tilastollisesti merkitsevä ( $Z=-2,424, p=0,016$ ).



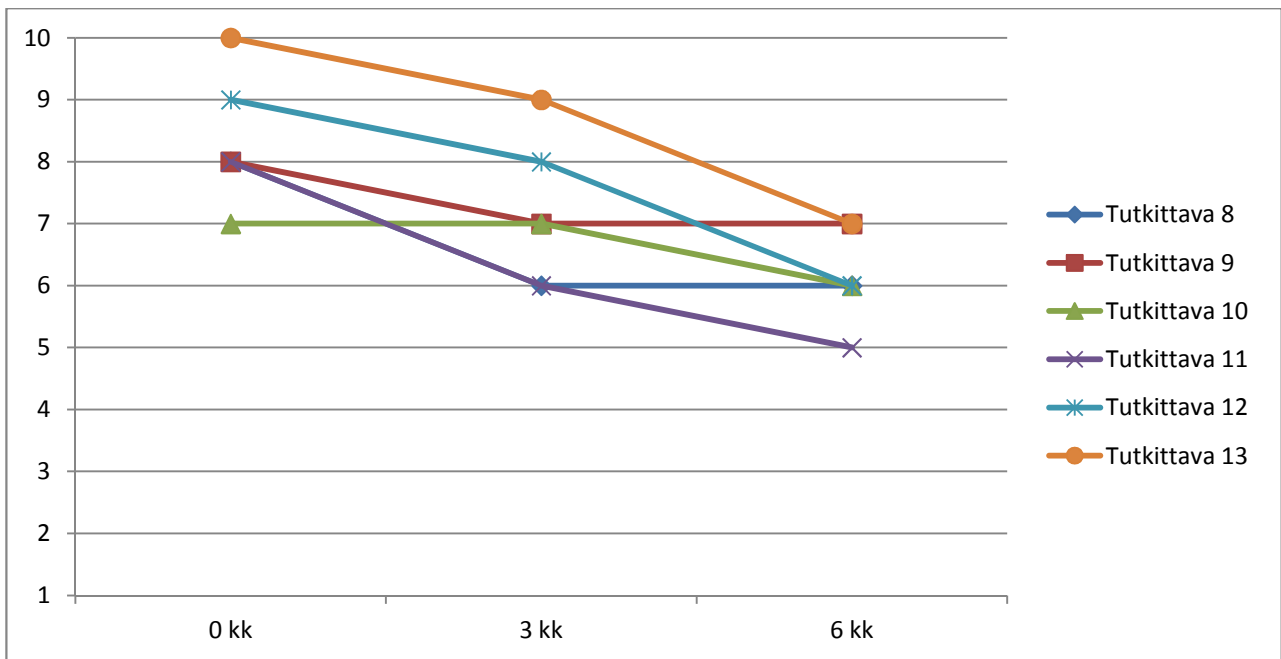
Kuva 4. Puheen muutos kuuden kuukauden seurannassa: bulbaarinen sairaustyyppi

#### 4.2.2 Puheen muutokset spinaalioirein alkaneessa tautimuodossa

Kuten kuvasta 5 käy ilmi spinaali-ryhmässä puhe oli alun mittauksessa monen tasoista. Laadullisesti tarkasteltuna alkumittauksessa suurimmalla osalla puhe ongelmat olivat joko nimellisiä tai havaittavissa selvimmin vain stressin tai väsymyksen yhteydessä. Kolmen kuukauden seurannan jälkeen kaikkien paitsi yhden tutkimushenkilön puheongelmat olivat vaikeutuneet. Puheessa oli jo havaittavissa keskimäärin enemmän muutoksia esimerkiksi artikulaatiossa, nopeudessa ja resonanssissa. Kaksi henkilö joutui myös toistamaan tiettyjä sanoja epäsuotuisissa kuunteluympäristöissä. Tutkimushenkilöiden, joiden ALS-tauti oli alkanut spinaalioirein, puhehäiriön vaikeusaste vaihteli ensimmäisellä tutkimuskerralla välillä 10-7. Ensimmäisessä mittauspisteessä puheen vaikeusasteen keskiarvo oli 8,3 ja kolmen kuukauden seurannassa 7,2 pistettä (vaihteluväli 9-6). Puheen vaikeusaste kasvoi ensimmäisen kolmen kuukauden seurannan aikana keskimäärin 0,9 pistettä. Muutos ensimmäisen ja toisen seurantapisteen välillä oli tilastollisesti merkitsevä ( $Z=-2,07$   $p=0,038$ ),

Jälkimmäisen kolmen kuukauden seurannan jälkeen kaikkien henkilöiden puheen epänormaalius oli ilmeistä, mutta kukaan ei joutunut vielä turvautumaan puhetta tukevien kommunikointikeinojen käyttöön. Kolmen kuukauden seurannassa puhehäiriön vaikeusaste oli 7,2 ja kuuden kuukauden seurannassa 6,2 pistettä. Muutos puhehäiriön vaikeusasteessa jälkimmäisen kolmen kuukauden seurannan aikana oli 1,0 pistettä. Toisen ja viimeisen mittauspisteen välinen muutos ei ollut tilastollisesti merkitsevä ( $Z=-1,857$   $p=0,063$ ).

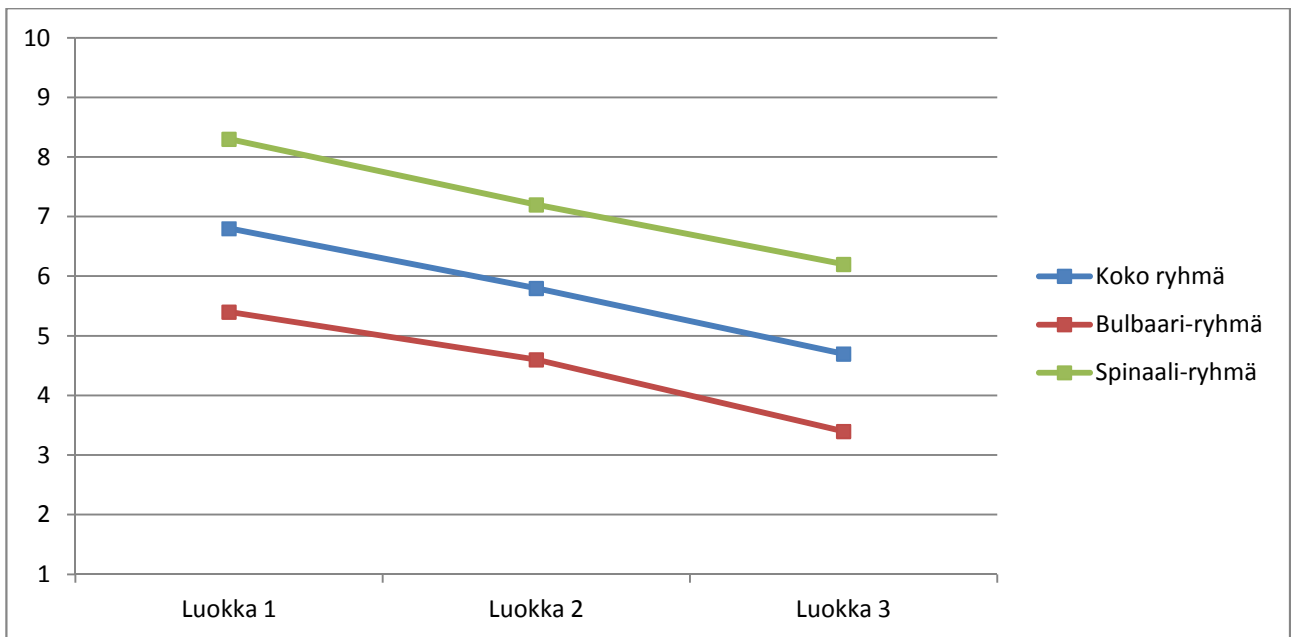
Kaikkien tutkittavien puhetoiminnot heikentyivät kuuden kuukauden seurannan aikana ja suurimmillaan puhetoiminnot heikkenivät kolmen luokan verran. Loppumittauksessa puheluokkien vaihteluväli oli 7-5. Yhteensä nielemishäiriön vaikeusaste muuttui keskimäärin kuuden kuukauden seurannan aikana 1,9 pistettä (ks. kuva 6). Muutos ensimmäisen ja viimeisen mittauspisteen välillä oli tilastollisesti merkitsevä ( $Z=-2,232$   $p=0,026$ ).



Kuva 5. Puheen muutos kuuden kuukauden seurannassa: spinaalinen sairaustyyppi

#### 4.2.3 Ryhmien väliset erot puhehäiriön muutoksessa

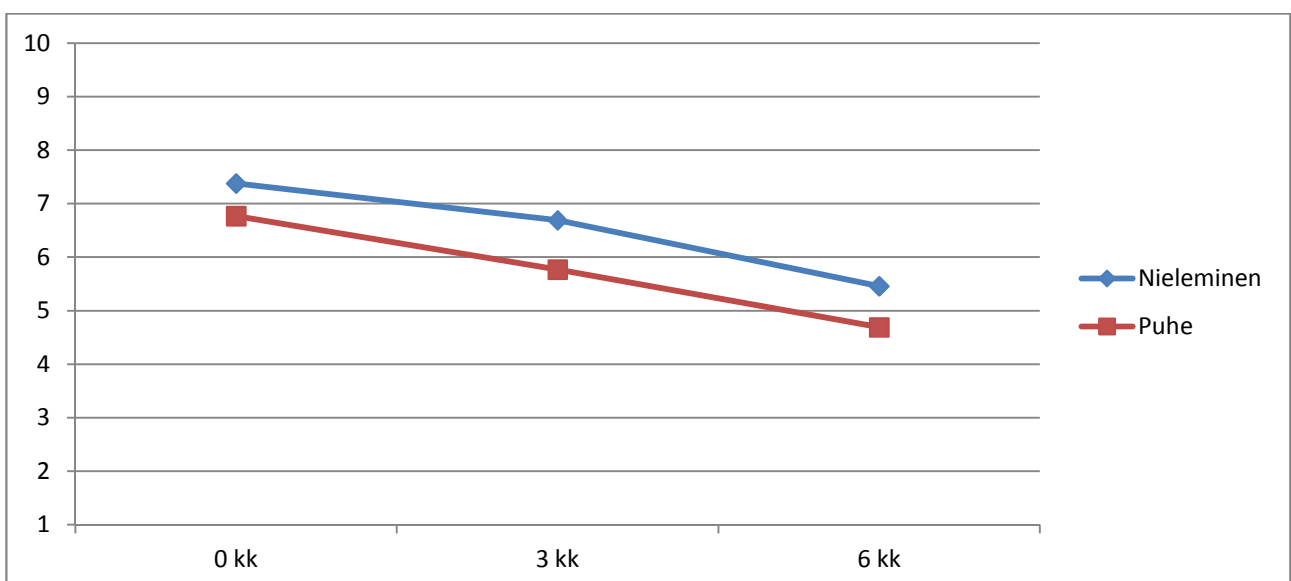
Myös puheen osalta bulbaarinen ja spinaalinen sairaustyyppi etenivät samankaltaisen kaavan mukaan, vaikka lähtökohdiltaan puheongelmat olivatkin selvästi vaikeampia bulbaarisessa tyyppissä. Molemmissa tyypeissä puheongelmat vaikeutuivat noin kahden luokan verran kuuden kuukauden seurannan aikana (ks. kuva 6). Bulbaarisessa tyyppissä puheongelmat vaikeutuivat hieman enemmän jälkimmäisen kolmen kuukauden aikana. Bulbaarisessa tyyppissä kolmen tutkimushenkilön puhe säilyi muuttumattomana ensimmäisen kolmen kuukauden seurannassa. Kolmen ja kuuden kuukauden seurannan välillä vain yhden bulbaari-ryhmän henkilön puhe säilyi muuttumattomana. Spinaalissa tyyppissä ainoastaan yhden tutkimushenkilön puhe säilyi ilman muutosta kolmen ensimmäisen kuukauden aikana, ja kolmen ja kuuden kuukauden seurannan välillä puhekyky pysyi ennallaan kahdella tutkittavalla. Molemmissa sairaustyypeissä tutkimushenkilöiden puhe heikkeni kuitenkin kuuden kuukauden seurannan aikana. Testattaessa ryhmien välisiä eroja, spinaalinen ja bulbaarinen sairaustyyppi erosivat tilastollisesti merkitsevästi toisistaan kaikissa mittauspisteissä (0 kk  $U=0,5$   $p=0,001$ ; 3 kk  $U=5,0$   $p=0,022$ ; 6 kk  $U=3,0$   $p=0,008$ ).



Kuva 6. Koko tutkittavien ryhmän ja eri sairaustyyppien puhehäiriön vaikeusasteen keskiarvot kuuden kuukauden seurannassa

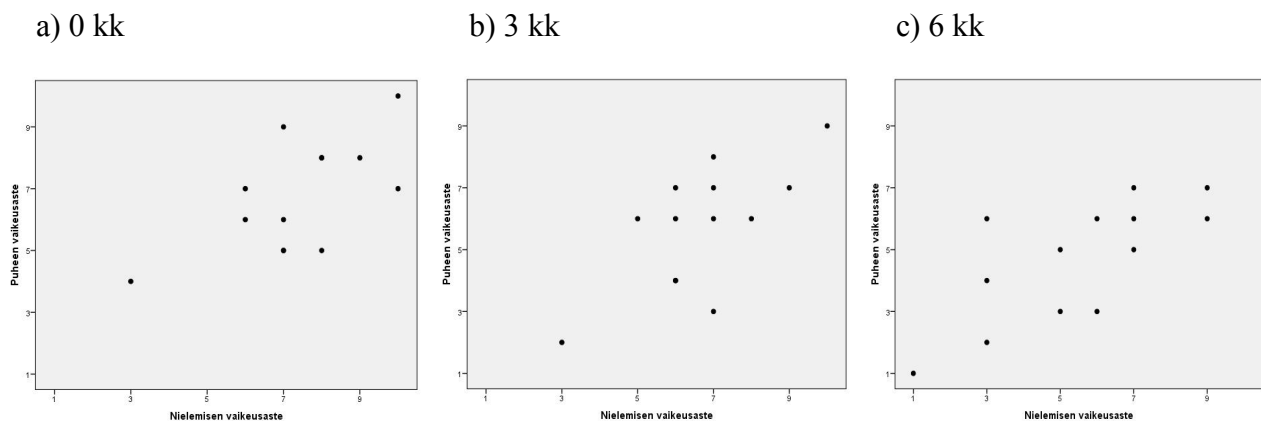
### 4.3 Nielemisen ja puheen suhde

Koko tutkittavien ryhmällä nielemisen ja puheen suhde pysyi seurannan aikana suunnilleen samana niin, että puhehäiriö oli koko seurannan ajan vaikeampi kuin nielemishäiriö (kuva 7). Nielemis- ja puhehäiriöiden vaikeusasteen keskiarvot erosivat toisistaan kaikissa mittauspisteissä noin yhden pisteen verran. Ero nielemisen ja puheen välillä ei ollut tilastollisesti merkitsevä ensimmäisessä ( $Z=-1,381$   $p=0,167$ ) ja viimeisessä ( $Z=-1,497$   $p=0,134$ ) mittauspisteessä. Kolmen kuukauden seuranta pisteessä ero oli kuitenkin tilastollisesti merkitsevä ( $Z=-2,047$   $p=0,041$ ).



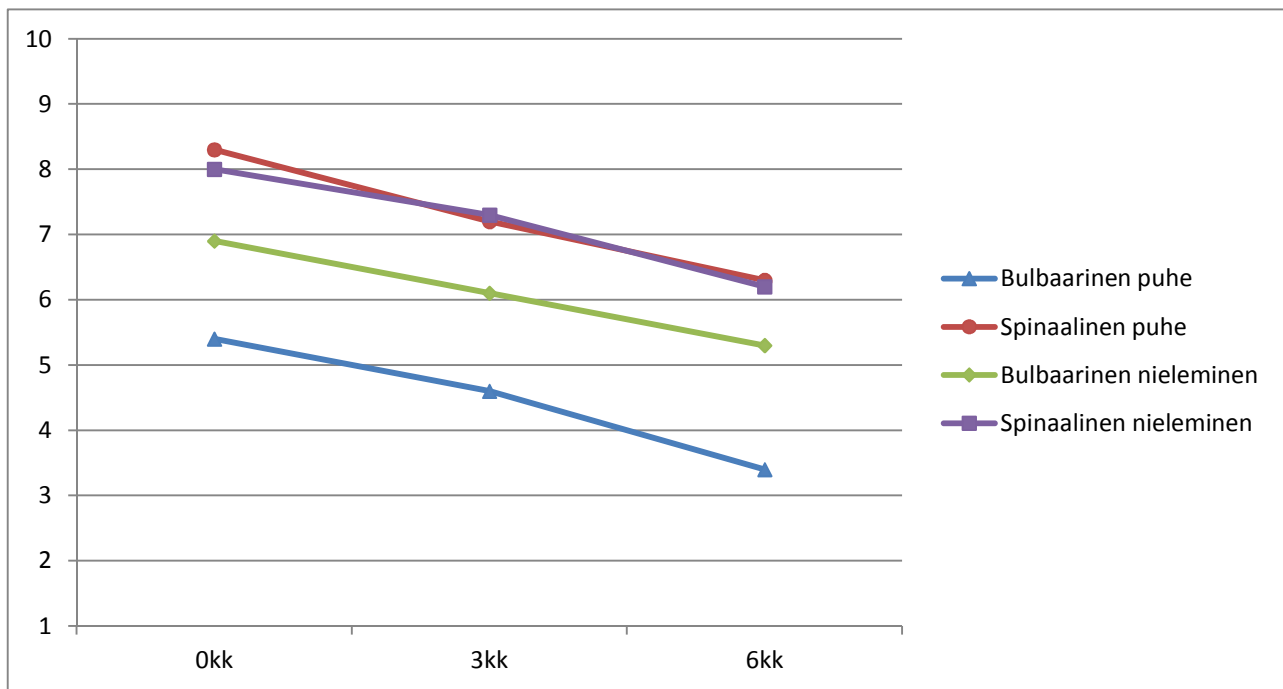
Kuva 7. Nielemisen ja puheen muutos kuuden kuukauden seurannan aikana

Kuvasta 8 nähdään nielemis- ja puhearvion suhde alkumittauksessa sekä kolmen ja kuuden kuukauden seurannoissa. Kuvaajista nähdään myös puhe- ja nielemishäiriön vaikeusasteen välisen yhteyden voimakkuus. Ensimmäisessä mittauspisteessä korrelaatio puheen ja nielemisen välillä on positiivinen ja merkitsevä ( $\rho=0,564$   $p=0,045$ ). Kolmen ja kuuden kuukauden seurantapisteissä yhteys on edelleen merkitsevä (3kk  $r=0,592$   $p=0,033$ ; 6kk  $r=0,716$   $p=0,006$ ). Positiivisista korrelaatioker-toimista voidaan huomata, että puhe- ja nielemishäiriön vaikeusasteen välinen yhteys vahvistuu ajan kuluessa ja on vahvimmillaan kuuden kuukauden mittauspisteessä.



Kuva 8. Sirontakuviot nielemisen ja puheen suhteesta eri mittauspisteissä

Kuvasta 9 ilmenee, että bulbaari-ryhmän tutkittavien puhe- ja nielemishäiriöt olivat keskimäärin vaikeampiasteisia kuin spinaali-ryhmän koko seurannan ajan. Bulbaarisessa tyyppissä puhehäiriö vaikeutui nielemishäiriötä enemmän viimeisen kolmen kuukauden aikana ja puhehäiriöt olivat selvästi vaikeampia kuin nielemishäiriöt koko seurannan ajan.



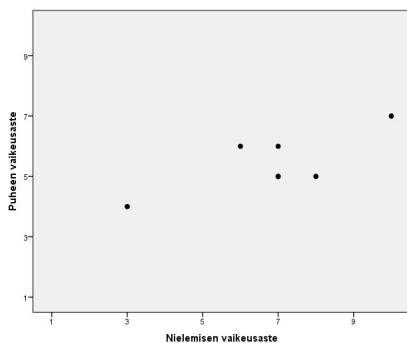
Kuva 9. Nieleminen ja puheen muutos suhteessa toisiinsa sairaustyyppien välillä kuuden kuukauden seurannan aikana

Spinaalisessa tyypissä sekä puhe- että nielemistoiminnot olivat hyvin samantasoisia heti alkumittauksessa. Ne myös muuttuivat seurannan aikana hyvin samaan tahtiin. Alun mittauksessa huomioitavaa on, että spinaalisessa tyypissä nielemisongelmat ovat aluksi hieman vaikeampia kuin ongelmat puheessa. Ero kuitenkin tasoittuu täysin ensimmäisen kolmen kuukauden seurannan aikana.

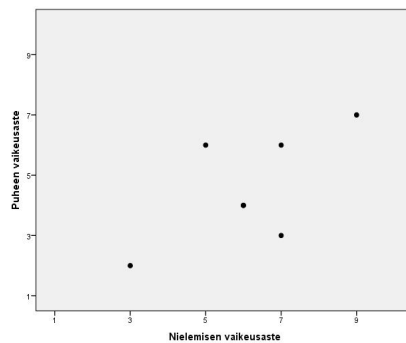
Sirontakuvioista (kuvat 10 ja 11) nähdään nielemis- ja puhehäiriön vaikeusasteen suhde alkumittauksessa sekä kolmen ja kuuden kuukauden seurantapisteissä sairaustyypeittäin. Sirontakuvioista nähdään yhteyden olevan voimakkaampaa bulbaarisessa kuin spinaalisessa tyypissä. Kummassakin sairaustyyppissä yhteys näyttäisi olevan vahvimmillaan kuuden kuukauden seurantapisteessä, heikointa se on molemmissa sairaustyypeissä kolmen kuukauden seurannatapisteessä.

Tilastollisesti merkitsevä nielemisen ja puheen välinen yhteys on ainoastaan bulbaarisessa sairaustyyppissä kuuden kuukauden mittauspisteessä ( $r=0,836$   $p=0,019$ ). Ensimmäisessä mittauspisteessä ( $r=0,505$   $p=0,248$ ) ja kolmen kuukauden mittauspisteessä ( $r=0,546$   $p=0,205$ ) yhteys ei ole tilastollisesti merkitsevä. Spinaalisessa tyypissä yhteydet eivät ole tilastollisesti merkitseviä (0 kk  $r=0,585$   $p=0,222$ , 3 kk  $r=0,439$   $p=0,383$ , 6 kk  $r=0,736$   $p=0,095$ ). Yhteys puheen ja nielemisen välillä on kuitenkin voimakkainta kuuden kuukauden seurantapisteessä.

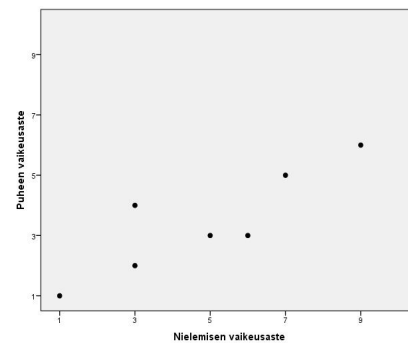
a) 0 kk



b) 3 kk

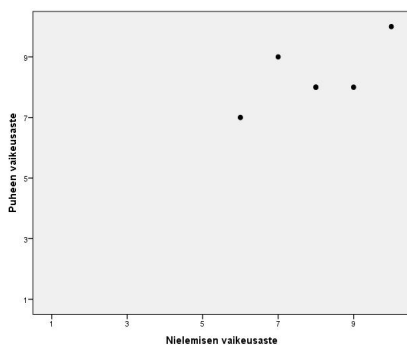


c) 6 kk

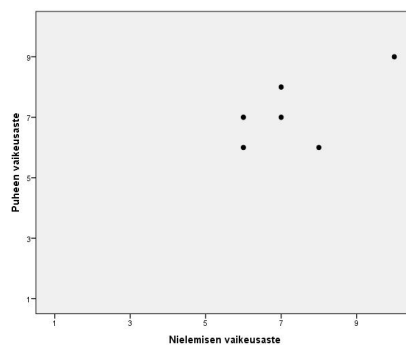


Kuva 10. Sirontakuviot nielemisen ja puheen suhteesta eri mittauspisteissä: bulbaarinen sairaus-  
tyyppi

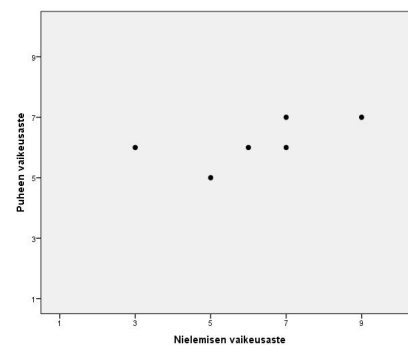
a) 0 kk



b) 3 kk



c) 6 kk



Kuva 11. Sirontakuviot nielemisen ja puheen suhteesta eri mittauspisteissä: spinaalinen sairaus-  
tyyppi

#### 4.4 Tulosten yhteenveto

Kuuden kuukauden seurannan aikana nielemisongelmat vaikeutuivat ALS Severity Scale of Swallowing -asteikolla mitattuna keskimäärin kaksi pistettä. Muutokset kuuden kuukauden seurannan aikana olivat tilastollisesti merkitseviä. Muutokset olivat kuitenkin hyvin yksilöllisiä ja vaihtelivat varhaisista nielemishäiriöistä siihen, että oman syljen turvallinen nieleminen ei onnistunut.

Myös puhehäiriö vaikeutui kuuden kuukauden seurannan aikana noin kaksi luokkaa ALS Severity Scale of Speech -asteikolla mitattuna. Muutokset kuuden kuukauden seurannan aikana olivat myös tilastollisesti merkitseviä. Eri tutkimushenkilöiden puhehäiriö kehittyi myös hyvin eri tavoin. Kaikilla tutkittavilla tapahtui kuitenkin muutoksia puhetoiminnoissa seurannan aikana. Neljällä tutkit-

tavista puhetoiminnot olivat heikentyneet niin, että he olivat jo lähes menettäneet tai menettäneet puhekykynsä.

Nielemis- ja puhehäiriön vaikeusaste erosivat toisistaan eri ryhmissä. Spinaali-ryhmässä sekä puhe että nielemishäiriöt olivat hyvin samantasoisia koko seurannan ajan. Alun mittauksessa spinaali-ryhmän nielemishäiriöt olivat hieman vaikeampia kuin puhehäiriöt. Bulbaari-ryhmässä tutkittavien puhe- ja nielemishäiriöt olivat koko seurannan ajan vaikeampiasteisia kuin spinaali-ryhmän. Bulbaari-ryhmän sisällä puhehäiriöt olivat selvästi vaikeampia kuin nielemishäiriöt koko seurannan ajan. Bulbaari-ryhmässä puhe- ja nielemishäiriöt vaikeutuivat samassa tahdissa ensimmäisen kolmen kuukauden aikana, mutta viimeisen kolmen kuukauden aikana puhehäiriöt vaikeutuivat hieman nielemishäiriöitä enemmän. Bulbaari-ryhmässä useimmilla tutkimushenkilöillä muutos nielemisessä tapahtui ensimmäisen kolmen kuukauden aikana, kun taas spinaali-ryhmässä suurimmalla osalla muutos tapahtui vasta toisen ja viimeisen mittauspisteen välillä.



## 5 POHDINTA

Tämän tutkimuksen tarkoituksena oli selvittää, miten ALS- potilaiden nielemis- ja puhehäiriön vaikeusasteet muuttuvat kuuden kuukauden seurannan aikana. Työssä pyrittiin myös selvittämään, vaikuttaako sairaustyyppi (bulbaarinen/spinaalinen) vaikeusasteen muutoksiin ja miten nieleminen ja puhe muuttuvat seurannan aikana suhteessa toisiinsa. Nielemisen ja puheen muutoksien suhteen tarkastelun koin erittäin tärkeäksi, koska suurin osa alan tutkimuksia käsittelee ALS-potilaiden puhetta ja nielemistä erikseen, eikä siis tutki niiden esiintymistä ja muuttumista ajassa suhteessa toisiinsa. Vaikka puhe ja nieleminen ovatkin eri toimintoja, on niillä kuitenkin samankaltainen neurallinen säätely (Seikel, King & Drumright, 2005: 189–209; Teismann, Warnecke, Suntrup, Steinsträter, Kronenberg ym., 2011). Tieto puheen ja nielemisen muuttumisesta suhteessa toisiinsa on mielestäni tärkeää, jotta pystyttäisiin tekemään mahdollisesti suuntaa antavia havaintoja esimerkiksi puhetta tutkimalla myös siitä missä tilassa potilaan nieleminen mahdollisesti voisi olla. Pohdinnassani olen jakanut alaluvut tutkimuskysymysteni mukaan ja niissä pohdin tarkemmin puheen ja nielemisen muuttumista suhteessa toisiinsa sekä sairaustyyppien vaikutusta nielemis- ja puhehäiriön etenemiseen.

### 5.1 Tulosten pohdinta

#### 5.1.1 Muutokset nielemisessä

Nielemisen vaikeusaste muuttui seurannan aikana noin 2- luokkaa ja muutos oli tilastollisesti merkitsevä. Koska kyseessä on usein nopeassakin tahdissa etenevä sairaus (Yorkston, Miller & Strand, 2003: 2–3) oli myös odotettavaa, että nielemistoiminnoissa tapahtuisi muutoksia kuuden kuukauden seurannan aikana.

Tässä tutkimuksessa potilaita tutkittiin jo siinä vaiheessa, kun he ohjautuvat ensimmäisen kerran yliopistollisen sairaalan puheterapeutin vastaanotolle, eikä potilaiden diagnoosi ollut välttämättä vielä varma tai todennäköinen. Potilaat olivat kuitenkin voineet kokea nielemisongelmia jo pidemmän aikaa, ja sairaustyypit erosivat tässä vaiheessa jo siten, että ensimmäisten bulbaaristen oireiden havaitsemisesta ensimmäiseen puheterapeutin tutkimukseen kulunut aika oli bulbaari-ryhmässä pidempi kuin spinaali-ryhmässä. Tästä syystä tutkimuksen tuloksia on hyvin vaikeaa verrata aiempaan tutkimustietoon, koska suurin osa siitä käsittelee ALS-potilaiden nielemisongelmia vasta diagnoosin antamisen jälkeen.

Ryhmien keskiarvoja ensimmäisessä mittauspisteessä verrattaessa nieleminen oli keskimäärin vaikeampaa bulbaari-ryhmässä kuin spinaali-ryhmässä. Bulbaarisen ryhmän keskiarvoon vaikutti kuitenkin suuresti yksi poikkeava havainto, eikä ero ryhmien välillä ollut tilastollisesti merkitsevä missään kolmessa mittauspisteessä. Bulbaarisesti alkaneessa sairaustyypissä dysfagian eteneminen on helpommin ennustettavissa kuin spinaalisesti alkaneessa sairaustyypissä (Higo, Tayama & Nito, 2004). Niillä ALS-potilailla, joilla tauti on alkanut bulbaarisesti, nielemishäiriön oireet ilmenevät ja kehittyvät myös yleensä hyvin nopeassa tahdissa, ja he joutuvat siirtymään PEG-ruokintaan varhain. Myös tämä tutkimus tukee ajatusta siitä, että bulbaari-ryhmässä nielemishäiriö etenee nopeassa tahdissa, koska suurimmalla osalla muutos nielemishäiriön vaikeusasteessa tapahtui jo ensimmäisen kolmen kuukauden seurannan aikana. Kuuden kuukauden seurannan jälkeen bulbaari-ryhmässä kahdella tutkimushenkilöllä ravitseminen ja nesteytys hoidettiin pääasiallisesti letkulla ja yhden potilaan nieleminen oli heikentynyt niin, että esimerkiksi sylki aspiroitui, eikä eritteiden hallinta onnistunut ilman apua.

Logemannin (1998: 332–333) mukaan nielemisongelmien alkamisajankohta vaihtelee sen mukaan, onko kyseessä bulbaarinen vai spinaalinen sairaustyyppe. Kun ALS-tauti on alkanut spinaalioirein, potilaat kokevat nielemisongelmia vasta vuosia alkudiagnoosin jälkeen, ja niiden kehittymisen ennustaminen on vaikeaa (Higo, Tayama & Nito, 2004). Tässä tutkimuksessa spinaali-ryhmässä tapahtui kuitenkin suuriakin muutoksia nielemistoiminnoissa jo kuuden kuukauden seurannan aikana. Toisin kuin bulbaari-ryhmässä spinaali-ryhmässä muutos suurimmalla osalla tutkittavista tapahtui vasta kolmen ja kuuden kuukauden seuranta pisteiden välillä. Tämän tutkimuksen perusteella nielemisongelmien kehittymisen ennustaminen spinaali-ryhmässä ei olisi vaikeaa, koska nielemisongelmat etenivät hyvin samassa tahdissa bulbaari-ryhmän kanssa. Spinaali-ryhmässä nieleminen heikentyikin kuudessa kuukaudessa suunnilleen samalle tasolle kuin mitä bulbaari-ryhmän taso oli kolmen kuukauden seurannan jälkeen.

Tuloksia tarkasteltaessa huomataan siis, että nielemisongelmat bulbaari- ja spinaali-ryhmissä etenevät hyvin samassa tahdissa, niiden alkamisen jälkeen, eikä taudin alkamismuoto vaikuta etenemistahtiin nielemisongelmien alettua. Alkamismuoto näyttäisikin vaikuttavan vain siihen missä vaiheessa sairautta nielemisongelmat ilmenevät, mutta ei siihen miten ne etenevät. Tämän vuoksi se, että nielemistoiminnot olivat bulbaari-ryhmässä ensimmäisessä mittauspisteessä hyvin samantasoisia kuin spinaali-ryhmässä, onkin erikoista. Voisi kuvitella, että bulbaari-ryhmässä nielemistoiminnot olisivat jo heikentyneet selvästi spinaali-ryhmää enemmän, koska he olivat ehtineet kokea bulbaarioireita kauemmin. Vain yhden bulbaari-ryhmän tutkimushenkilön nielemistoiminnot olivat tässä vaiheessa heikentyneet selvästi enemmän kuin muiden tutkittavien.

### 5.1.2 Muutokset puheessa

Myös puheongelmat vaikeutuivat puolen vuoden seurannan aikana noin kaksi luokkaa ja muutos oli myös tilastollisesti merkitseviä. Tutkimuksen tulosten luotettavuutta vahvistaakin Yorkstonin ym. (1993) tutkimus, jossa sekä spinaali- että bulbaari-ryhmässä naisilla puhe heikkeni noin kuuden kuukauden aikana niin ikään kaksi luokkaa.

Myös puheen osalta tämän tutkimuksen tuloksia on hyvin vaikeaa verrata aiempaan kirjallisuuteen, koska suuri osa siitä käsittelee puheongelmia vasta kun potilas on saanut joko varman tai todennäköisen diagnoosin. Esimerkiksi Yorkstonin ym. (1993) tutkimuksessa seurattiin ALS-tautia sairastavia henkilöitä yhdeksän kuukauden ajan. Tutkimukseen osallistui 110 tutkimushenkilöä, ja heistä yli puolella dysartria kehittyi tutkimuksen aikana pisteeseen, jossa henkilöt tarvitsivat korvaavia kommunikointikeinoja. Tämän tutkimuksen aineistossa spinaali-ryhmässä yksikään tutkimushenkilöstä ei vielä tarvinnut puhetta tukevia tai korvaavia kommunikaatiokeinoja kuuden kuukauden seurannan jälkeen, kun taas bulbaari-ryhmässä yli puolet käytti puhetta tukevia kommunikaatiokeinoja. Ero ryhmien välillä johtuneesi siitä, että bulbaari-ryhmässä puheongelmat olivat jo alun mittauksessa selvästi vaikeampia kuin spinaaliryhmässä.

Bulbaari-alkuisessa ALS-taudissa potilaiden puheongelmat ovat vaikeampia kuin niiden henkilöiden, joiden ensimmäiset oireet ovat ilmenneet spinaalisesti (Yorkston, Strand, Miller, Hillel & Smith, 1993). Tämä on nähtävissä myös tässä tutkimuksessa, jossa bulbaari-ryhmän puheongelmat olivat selvästi vaikeampia kuin spinaali-ryhmän puheongelmat. Koska ensimmäinen mittaus on tehty potilaan ensimmäisen puheterapiakäynnin yhteydessä, voitaisiin ajatella, että puhevaikeudet olisivat tässä vaiheessa samankaltaisia molemmissa tautityypeissä. Eron voidaan kuitenkin ajatella johtuvan siitä, että spinaali-ryhmän potilaat ovat ohjautuneet puheterapeutin vastaanotolle nopeammin, koska he ovat mahdollisesti olleet jo terveydenhuollon piirissä esimerkiksi raajaoireiden vuoksi, ja siksi heidän puhehäiriönsä olivat vasta lieväästeisia.

Spinaali-ryhmässä puhe oli parempaa kuin bulbaari-ryhmässä koko seurannan ajan, niin kuin oletettavaa oli (Yorkston, Strand, Miller, Hillel & Smith, 1993). Kuuden kuukauden seurannan jälkeen spinaali-ryhmän puhe oli parempaa kuin mitä se oli bulbaari-ryhmässä seurannan alkaessa. Samankaltaisia tuloksia nähdään myös Yorkstonin ym. (1993) tutkimuksessa, jossa spinaali-ryhmän puhe oli koko yhdeksän kuukauden seurannan ajan parempaa kuin bulbaari-ryhmässä alun mittauksessa.

Yorkstonin ym. (1993) tutkimuksessa bulbaarisessa ja spinaalisessa sairaustyyppissä puheongelmat vaikeutuvat samankaltaisen kaavan mukaan ja tämä oli nähtävissä myös tämän tutkimuksen tulok-

sisä. Taudin alkamismuodosta riippumatta puhehäiriön vaikeusaste heikkeni noin yhden luokan kolmessa kuukaudessa. Huomattavaa oli, että puhehäiriön vaikeusasteen vaihteluväli bulbaari-ryhmässä kasvoi seurannan aikana, kun taas spinaaliryhmässä se pieneni koko seurannan ajan. Bulbaari-ryhmässä erot tutkittavien puhehäiriön välillä siis kasvoivat seurannan aikana, kun taas spinaaliryhmässä tutkittavien puheongelmat olivat sitä lähempänä toisiaan mitä pidemmälle seuranta eteni. Yorkstonin ym. (1993) tutkimuksessa muutos oli päinvastainen, spinaali-ryhmässä puheen vaikeusasteen vaihteluväli kasvoi seurannan aikana selvästi, ja myös bulbaari-ryhmässä vaihteluväli kasvoi hieman. Ero puhevaikeuden vaikeusasteessa bulbaari- ja spinaaliryhmien välillä säilyi kuitenkin suunnilleen samana koko seurannan ajan sekä tässä että Yorkstonin ym. (1993) tutkimuksessa.

### 5.1.3 Nielemisen ja puheen yhteys ALS-potilailla

Kirjallisuudessa tietoa puheen ja nielemisen yhteydestä ALS-potilailla on saatavilla hyvin vähän. Nieleminen ja puhe koostuvat sekä tahdonalaisista että automaattisista toiminnoista, joissa monet lihasryhmät ovat aktivoituneina samanaikaisesti (Seikel, King & Drumright, 2005: 409–412). Nielemistä ja puhetta säätelevät osittain samat aivohermot, ja aivokuori taas säätelee kaikkien aivohermojen toimintaa, joten voisi olettaa puheen ja nielemisen olevan vahvassa yhteydessä toisiinsa (Seikel, King & Drumright, 2005: 189-209; Teismann, Warnecke, Suntrup, Steinsträter, Kronenberg ym., 2011). Nielemisen ja muiden bulbaaristen oireiden, kuten puheen välillä onkin todettu olevan vanha yhteys (Yorkston, Miller, Strand, 2003: 51–52). Yorkstonin ym. (2003: 51–52) tutkimukseen osallistuneista ALS-potilaista 71 %:lla puhe- ja nielemishäiriön vaikeusasteasteet ALS Severity Scale of Swallowing ja ALS Severity Scale of Speech -asteikoilla mitattuna erosivat enintään yhden pisteen verran toisistaan. Suurimmalla osalla potilaista puhe- ja nielemisvaikeudet esiintyivät siis samantasoisina. Myös tämän tutkimuksen havainnot tukevat ajatusta siitä, että ALS-potilalla nielemisen ja puheen välillä olisi vahva yhteys.

Koko ryhmää tarkasteltaessa puheen ja nielemisen suhde pysyi seurannan aikana suunnilleen samana. Niin kuin Yorkstonin ym. (2003: 51–52) tutkimuksessa myös tämän tutkimuksen tuloksissa nielemis- ja puhehäiriön keskiarvot erosivat toisistaan kaikissa mittauspisteissä noin yhden pisteen verran. Vaikka vaikeusasteet muuttuivat samassa tahdissa, olivat puhehäiriöt kuitenkin vaikeampia koko seurannan ajan. Puheen ja nielemisen välinen yhteys myös vahvistui ajan kuluessa ja oli selvästi vahvimmillaan kuuden kuukauden seurantapisteessä. Puhehäiriön vaikeustasoa verrattuna nielemishäiriön vaikeustasoon voisi selittää se, että aivohermo-oireet etenevät niin, että ensin vaurioituu kielen ja huulien toiminta, jonka jälkeen suulaen, leuan ja nielunkurojen toiminta heikkenee

(Hillel & Miller, 1989). Vasta tämän jälkeen vaurioituivat kasvojen, niskan ja hartioiden sekä kurkunpään toiminta. Nielemisessä tärkeiden nielunkurojien sekä kurkunpään toiminta heikkenevät siis vasta esimerkiksi puheessa oleellisten kielen ja huulien toiminnan vaurioitumisen jälkeen. Sairaus-tyyppejä tarkasteltaessa tämä pätee vain bulbaari-ryhmään, koska spinaali-ryhmässä puhe- ja nielemisongelmat olivat samantasoisia koko seurannan ajan. Eron voisi mahdollisesti ajatella johtuvan siitä, että kun bulbaariset oireet alkavat spinaali-ryhmässä ne tulevat heti esiin kokonaisvaltaisemmin kuin bulbaari-ryhmässä, jossa niiden voisi ajatella kehittyvän vähitellen.

Bulbaari-ryhmän tutkittavien puhe- ja nielemishäiriöt olivat keskimäärin vaikeampia kuin spinaali-ryhmässä koko seurannan ajan. Tämä selittyy sillä, että bulbaari-alkuisen ALS-taudin oireet alkavat juuri bulbaarisesti, joten bulbaariset oireet ovat vaikeampia kuin niiden henkilöiden, joiden ensimmäiset oireet ovat ilmenneet spinaalisesti (Yorkston, Strand, Miller, Hillel & Smith, 1993). Huomattavaa oli kuitenkin se, että spinaali-ryhmässä puhe- ja nielemistoiminnot olivat hyvin samantasoisia koko seurannan ajan, kun taas bulbaari-ryhmässä näkyi selvä ero nielemisen ja puheen välillä niin, että puhehäiriöt olivat selvästi vaikeampia kuin nielemishäiriöt. Tämän kaltaisia tuloksia koskien bulbaarista sairaustyyppiä on saatu myös muissa tutkimuksissa (Watts & Vanryckeghem). Bulbaari-ryhmässä ero puhe- ja nielemishäiriön vaikeusasteessa ylitti koko ryhmän sisällä havaitun yhden pisteen eron. Spinaalisessa tyyppissä hienoinen ero oli nähtävissä ensimmäisessä mittauspisteessä niin, että nielemishäiriö oli puhehäiriötä vaikeampi. Kun tarkasteltiin kaikkien tutkimushenkilöiden tuloksia erikseen, eikä vain keskiarvoja, huomattiin, että yhteys puheen ja nielemisen vaikeusasteen välillä oli voimakkaampi bulbaarisessa sairaustyyppissä. Yhteys näyttäisi olevan vahvimmillaan molemmissa sairaustyypeissä kuuden kuukauden seurannassa, mutta tilastollisesti merkitsevä se oli ainoastaan bulbaarisessa sairaustyyppissä kuuden kuukauden seurantapisteessä.

Koska yhteys näyttää voimistuvan ajan kuluessa, voitaisiin erot bulbaarisen ja spinaalisen sairaustyyppien välillä selittää sillä, että tutkimuksessa bulbaarisesti ja spinaalisesti alkaneiden sairaustyyppien välillä oli eroja myös bulbaarioireiden alkamisajankohdassa (ks. kpl. 3.1). Bulbaarisinoin alkanutta tautia sairastavien tutkittavien oireet olivat alkaneet keskimäärin jo 13 kuukautta (vaihteluväli 4-22 kk) ennen ensi tutkimusta, kun taas spinaalisinoin alkaneeissa taudissa oireet olivat alkaneet keskimäärin vain kuukausi (vaihteluväli 0-4 kk) ennen ensimmäistä puheterapeutin tutkimusta. Bulbaarisessa tyyppissä oireet olivat ehtineet jatkua pidempään, joten myös yhteys puhe- ja nielemishäiriön välillä oli ehtinyt vahvistua enemmän kuin spinaalisessa sairaustyyppissä. Voittaisiinkin olettaa, että myös spinaalisessa sairaustyyppissä yhteys olisi kasvanut tilastollisesti merkitseväksi, jos seuranta olisi jatkettu.

## 5.2 Menetelmän pohdinta

### 5.2.1 Tutkittavien edustavuus ja tulosten yleistettävyys

Tutkittavien edustavuutta pohdittaessa tulee ottaa huomioon tutkittavien pieni määrä, kuten logopedisissä tutkimuksissa yleisesti on. Tämän vuoksi tuloksia ei voi suoraan yleistää koko ALS-potilaiden joukkoon. Bulbaarioireisesti alkavaa ALS-tautia on todettu esiintyvän 25–30 %:lla potilaista (Yorkston, Miller, Strand, 2003: 2). Kuitenkin tässä tutkimuksessa spinaali- ja bulbaari-ryhmät ovat yhtä suuria. Tässä aineistossa suhdelukua muutettiin tarkoituksen mukaisesti niin, että ryhmät olisivat yhtä suuret, jotta niitä olisi mielekkäämpää vertailla keskenään. Normaalisti spinaalista sairaustyyppiä esiintyy enemmän kuin bulbaarista, eikä tutkittavien joukko edusta populaatiota tässä suhteessa.

Tutkittavat eivät myöskään edusta koko ALS-populaatiota, koska tutkittaviksi valittiin vain naiset. Naisten valinta oli mielekästä, koska kaikilta miehiltä ei saatu puhe- ja nielemiskyvyn arviointeja kuuden kuukauden seurannassa. Naisten tutkiminen oli myös mielekästä, koska naisilla tavataan usein enemmän bulbaarisia oireita kuin miehillä (Strand, Miller, Yorkston & Hillel, 1996) ja ne myös näyttäisivät pahenevan nopeammin sairauden alkamistyyppistä riippumatta (Yorkston, Miller, Strand, 2003: 51–53). Naisten nielemisongelmien ja motorisen puheentuoton välillä on myös todettu olevan vahva yhteys (Yorkston, Strand, Miller, Hillel & Smith, 1993).

Vähäisen tutkittavien määrän vuoksi tilastollisten testien tulokset voivat olla vain suuntaa-antavia. Huomattavaa on kuitenkin se, että aineistosta saatiin esiin vahvojakin kertoimia. Koska kertoimet olivat vahvoja aineiston koosta huolimatta, voidaan testien tuloksia pitää uskottavina. Aineistossa on nähtävissä myös trendejä, jotka eivät nouse tilastollisesti merkitseviksi pienestä aineistosta johtuen. Ne on hyvä kuitenkin huomioida ja pohtia tarvetta jatkotutkimuksille. Jatkotutkimusaiheita pohdin tarkemmin luvussa 5.3. Tuloksien luotettavuutta tarkasteltaessa tulee ottaa huomioon myös monien tulosten yhteneväisyys aikaisemman tutkimuksen kanssa. Tämä tukee tulosten luotettavuutta, vaikka tutkimuksessa käytetty tutkittavien määrä olikin pieni.

Tuloksia tarkastellessa tulee ottaa huomioon myös se, että ensimmäisten bulbaaristen oireiden havaitsemisesta ensimmäiseen puheterapeutin tutkimukseen kulunut aika erosi bulbaarisesti ja spinaalisesti alkaneiden sairaustyyppien välillä. Toisin kuin useimmissa muissa tutkimuksissa tässä tutkimuksessa potilaat on tutkittu jo mahdollisesti ennen diagnoosin saamista. Tulokset eivät ole siis

täysin verrattavissa muiden tutkimuksen tuloksiin, koska muissa tutkimuksissa seuranta alkaa usein vasta diagnoosista (Higo, Tayama & Nito, 2004; Kent, Sufit, Rosenbek, Kent, Weismer ym., 1991; Yorkston, Strand, Miller, Hillel & Smith, 1993). Bulbaarialkuiset tautimuodot on saatettu saada kiinni tässä aineistossa aikaisemmin kuin muissa tutkimuksissa, koska aineiston inkluusiokriteereissä ei vaadittu varmaa tai todennäköistä diagnoosia. Jatkossa genetiikan tutkimus voisi tuoda lisää mahdollisuuksia myös aikaisempaan puheterapeutin vastaanotolle ohjautumiseen (Renton, Majounie, Waite, Simon-Sanchez, Rollinson ym. 2011). Geenitutkimuksen avulla mahdollisesti myös bulbaarialkuiset sairaustyypit saataisiin kiinni jo aikaisemmassa vaiheessa ja he pääsisivät nopeammin sairaanhoidonpiiriin ja sitä kautta myös puheterapeutin vastaanotolle.

### 5.2.2 Mittarien luotettavuus

ALS-potilaiden funktionaalista statusta on kuvattu erilaisten luokittelumenetelmien avulla (Yorkston, Miller, Strand, 2003: 6). Yksi tällainen menetelmä on ALS functional Rating Scale-mittari, jonka avulla voidaan seurata funktionaalisia muutoksia ALS-potilailla sairauden edetessä (Brooks, Sanjak, Ringel, England, Brinkmann ym. 1996). Luokituksen avulla on mahdollista arvioida muutoksia myös nielemisessä ja puheessa. Luokitukset ovat kuitenkin vain viisi portaita, joten ne antavat vain hyvin suuntaa antavaa tietoa potilaan nielemisen ja puheen tasosta. Toinen luokittelumenetelmä on nimeltään ALS Health State Scale, joka luokittelee potilaat neljään eritasoon heidän tilansa mukaan (Riviere, Meininger, Zeisser & Munsat, 1998). Tässä luokituksessa ei siis ole mahdollisuutta arvioida erikseen puheen ja nielemisen tasoa. Kolmas ja myös tässä tutkimuksessa käytetty mittari on ALS Severity Scale -mittari, jonka avulla on mahdollista arvioida nielemisen, puheen sekä ylä- ja alaraajojen toimintaa 10-portaisten järjestysasteikoiden avulla (Yorkston, Miller & Strand, 2003: 70–71).

Tutkimuksessa käytetyt ALS severity scale –asteikot antavat siis selvästi tarkinta tietoa nielemisen ja puheen tasosta verrattuna muihin taudin seurannassa käytettäviin asteikoihin ja niiden reliabiliteetti on aiemmissa tutkimuksissa (Hillel & Miller, 1989 & Yorkston, Strand, Miller, Hillel & Smith, 1993) todettu hyväksi. Myös se, että tässä tutkimuksessa puheterapeutin ja potilaan arvioit eivät eronneet toisistaan tilastollisesti merkitsevästi, kertoo menetelmän hyvästä reliabiliteetista. Kliinisesti arviointien yhteneväisyys on hyvä ottaa huomioon, kun potilas arvioi itse puhettaan tai nielemistään; puheterapeutin havainnot ja potilaan kokemus korreloivat vahvasti keskenään. Asteikkojen käyttö oli myös tarkoituksenmukaista, koska tutkimuksen yhtenä tavoitteena oli tarkastella puheen ja nielemisen suhdetta, mikä onnistui hyvin vertailukelpoisten asteikkojen avulla. 10-luokkaiset asteikot ovat kuitenkin väistämättä melko karkeita ja niiden tulokset suuntaa antavia,

sillä ne eivät tuo esiin puhe- tai nielemistoimintojen pieniä muutoksia. Puheterapeutin kokonaisarvion tuleekin perustua laaja-alaiseen kliinisen ja mahdollisesti myös instrumentaalisen tutkimuksen tuloksiin. Ajattelisin asteikon olevan kuitenkin riittävän sensitiivinen kliiniseen arvioon, koska puheterapeutin ja potilaan arviot olivat yhtenevät ja koska niiden avulla saatiin esiin tilastollisesti merkitseviä eroja ryhmien välille.

### 5.3 Työn kliininen merkitys ja jatkotutkimusaiheita

ALS-potilaiden puheterapeuttinen kuntoutus on haastavaa, koska puhe- ja nielemishäiriöt ovat hyvin heterogeenisiä (Watts & Vanryckeghem, 2001). Bulbaarisessa tyypissä oireet myös etenevät nopeasti, ja se vaikeuttaa kuntoutuksen ajoittamista. Nielemisen ja puheen kuntoutuksen osalta on tärkeää pystyä määrittelemään interventioden oikea aika. Jotta pystytään määrittelemään oikea aika puheen- ja nielemisen heikkenemiseen liittyville interventioille, tulee ensin tuntea ALS-taudissa ilmenevät puhe- ja nielemisongelmat ja niiden tyypillinen muuttuminen ajan myötä. Koska nielemisen ja muiden bulbaaristen oireiden, kuten motorisen puheentuoton heikentymisen, välillä on todettu olevan vahva yhteys (Yorkston, Miller, Strand, 2003: 51-52), on tärkeää tuntea niiden muuttuminen ajassa suhteessa toisiinsa. Kun puheterapeutti on tutkinut potilaan puhetoiminnot, pystyisi hän mahdollisesti niiden perusteella tekemään suuntaa antavia päätelmiä myös nielemisen tasosta. Jos potilaan puhetoiminnot heikentyvät selvästi, voidaan myös ajatella, että nielemistoiminnoissa olisi tapahtunut mahdollisesti muutoksia. Puheongelmien ilmenemiseen on syytä varautua ajoissa, jotta voidaan opettaa ALS-tautia sairastavalle henkilölle korvaavien kommunikaatiokeinojen käyttö ennen kuin ne tulevat kommunikoinnin kannalta välttämättömiksi, jolloin niiden käytön opettelu ei mahdollisesti enää onnistu.

Tämän tutkimuksen tavoitteena oli selvittää, miten ALS-potilaiden nieleminen ja puhe muuttuvat kuuden kuukauden seurannan aikana. Tutkimuksen tarkoituksena oli tuottaa lisää tietoa ALS-tautiin liittyvien puhe- ja nielemishäiriöiden etenemisestä ja siitä, miten eri sairaustyyppit vaikuttavat häiriöihin. Yksi tämän tutkimuksen tärkein merkitys olikin tuoda lisää tietoa ALS-taudissa esiintyvien puhe- ja nielemishäiriöiden esiintymisestä suhteessa toisiinsa, koska tämän kaltaista tutkimusta on tehty vasta hyvin vähän. Tutkimus antaa myös puheterapeuteille mahdollisuuden antaa potilaalle sekä hänen omaisilleen yhä enemmän tietoa puhe- ja nielemishäiriöiden mahdollisesta etenemisestä. Nämä tiedot auttavat potilasta ja omaisia varautumaan siihen, kuinka nopeasti puhe- ja nielemistoiminnot voivat heikentyä.



Suurimmalla osalla potilaista puhe- ja nielemisvaikeudet muuttuivat samassa tahdissa, ja tämä tukee ajatusta siitä, että ALS-potilailla nielemisen ja puheen välillä olisi vahva yhteys. Vaikka vaikeusasteet muuttuivat samassa tahdissa, olivat puhehäiriöt kuitenkin vaikeampia koko seurannan ajan. Tämä onkin tärkeää ottaa huomioon interventioden suunnittelussa. Tärkeää on myös huomata, että puheen ja nielemisen välinen yhteys vahvistuu ajan kuluessa.

ALS-potilaiden ohjautuessa ensimmäisen kerran puheterapeutin vastaanotolle tulee ottaa huomioon se, että bulbaarista tyyppiä sairastavat potilaat ovat mahdollisesti ehtineet kokea bulbaarisia oireita jo pitkään ja heidän kanssaan olisi tärkeää alkaa pohtimaan esimerkiksi erilaisia AAC-keinoja jo varhain. Bulbaari-ryhmässä suurimmalla osalla tutkittavista myös muutos nielemishäiriön vaikeusasteessa tapahtui jo ensimmäisen kolmen kuukauden seurannan aikana. Spinaali-ryhmässä suurimmalla osalla muutos nielemishäiriön vaikeusasteessa tapahtui vasta kolmen ja kuuden kuukauden seurantapisteen välillä. Huomattavaa onkin, että myös spinaali-ryhmässä nähdään muutoksia jo kuuden kuukauden seurannan aikana, ja tämä tulisi ottaa huomioon interventioden aloituksen suunnittelussa.

Jatkotutkimuksen kannalta olisi tärkeää tutkia myös, miten puhe- ja nieleminen etenevät ALS-tautia sairastavilla miehillä. Koska miehet sairastavat tautia enemmän kuin naiset (Yorkston, Strand, Miller, Hillel & Smith, 1993), olisikin tärkeää saada tietoa nielemisen ja puheen suhteesta ja sairastyyppien vaikutuksesta myös miehillä. Jos vain mahdollista, olisi tärkeää tutkia potilaita myös heti bulbaaristen oireiden ilmaannuttua, jotta voitaisiin seurata tarkasti niiden etenemistä ja verrata sairaustyyppisiä toisiinsa niin, että potilaat eri ryhmissä olisivat kokeneet bulbaarisia oireita yhtä kauan. Pidempiaikaisen seurannan toteuttaminen olisi tärkeää, jotta saataisiin selville esimerkiksi missä vaiheessa spinaali-ryhmä ottaisi kiinni bulbaari-ryhmän bulbaaristen oireiden osalta. Tällä hetkellä tämän kaltaisen seurannan toteuttaminen on hyvin haasteellista. Geenitutkimus tuo kuitenkin mahdollisesti uutta myös diagnostiikkaan (Renton, Majounie, Waite, Simon-Sanchez, Rollinson ym. 2011). Jos ALS-taudin diagnosointi helpottuisi geenitutkimuksen myötä, esimerkiksi bulbaarialkuista tyyppiä sairastavat voitaisiin saada aikaisemmin terveydenhuollon piiriin. Tämä tutkimus tuo tärkeää lisätietoa puhe- ja nielemishäiriöistä terveydenhuoltoon, ja tiedon lisääntyessä myös häiriöiden diagnosointi ja nopeampi ohjautuminen puheterapeutille voisi parantua.

Teorian mukaan spinaalisessa tautityypissä nielemisongelmien kehittymisen ennustaminen on vaikeaa (Higo, Tayama & Nito, 2004), kuitenkin tämän tutkimuksen tuloksista kävi ilmi, että bulbaari- ja spinaali-ryhmässä nielemishäiriöt etenivät samassa vauhdissa sen jälkeen, kun oireet olivat alkaneet. Myös Yorkstonin ym. (1993) tulokset viittaavat siihen, että bulbaarisessa ja spinaalisessa sai-

raustyyppissä puheongelmat vaikeutuvat samankaltaisen kaavan mukaan. Tarvitaan siis jatkotutkimuksia, jotta nielemishäiriöiden etenemisen ennustaminen myös spinaali-ryhmässä paranisi.

Yksi tärkeä havainto tutkimuksen tuloksissa oli se, että bulbaari-ryhmässä useimmilla tutkimushenkilöillä muutos nielemisessä tapahtui ensimmäisen kolmen kuukauden aikana, kun taas spinaali-ryhmässä suurimmalla osalla muutos tapahtui vasta toisen ja viimeisen mittauspisteen välillä. Tämä havainto on tärkeä siksi, että myös spinaali-ryhmässä nielemishäiriö vaikeutui ensimmäisen puheterapeutin tutkimuksen jälkeen jo kuuden kuukauden seurannan aikana. Jatko- tai toistotutkimukselle olisi tarvetta, jotta saataisiin lisätietoa siitä kuinka nopeasti spinaalisessa tautityypissä nielemishäiriöt etenevät.

Tutkimuksen tuloksissa on nähtävissä myös trendejä, jotka eivät nouse tilastollisesti merkitseviksi pienestä aineistosta johtuen. Ne on hyvä huomioida ja pohtia tarvetta jatkotutkimuksille. Isomman aineiston avulla tulokset olisivat paremmin yleistettävissä. Voitaisiin saada vahvemmin esiin esi-merkiksi nielemisen muutos bulbaarisessa-ryhmässä, koska tässä tutkimuksessa muutos ensimmäisen kolmen kuukauden aikana oli vain melkein tilastollisesti merkitsevä. Isomman tutkittavien joukon avulla aineisosta voisi nousta esiin myös erilaisia kehityslinjoja, joiden avulla olisi mahdollista ennustaa puhe- ja nielemishäiriöiden etenemistä vielä paremmin. Myöskään spinaalisessa tyyppissä nielemisen muutos ei noussut tilastollisesti merkitseväksi. Isomman tutkittavien määrän tai pidemmän seurannan avulla olisi voitu nähdä missä vaiheessa nielemishäiriön vaikeusasteen muutos muuttuu tilastollisesti merkitseväksi myös spinaali-ryhmässä.

Puheen ja nielemisen välisen yhteyden tarkastelu vaatisi myös lisätutkimusta, koska nielemisvaikeuden ja muiden bulbaaristen oireiden, kuten motorisen puheentuoton heikentymisen, välillä on todettu olevan vahva yhteys (Yorkston, Miller, Strand, 2003: 51–52), mutta aihetta on tutkittu vasta hyvin vähän. Tilastollisesti merkitsevä nielemisen ja puheen välinen yhteys tässä tutkimuksessa oli ainoastaan bulbaarisessa sairaustyyppissä kuuden kuukauden mittauspisteessä ( $r=0,836$   $p=0,019$ ). Myös spinaali-ryhmässä nähtiin, että yhteys puheen ja nielemisen välillä oli voimakkainta kuuden kuukauden seurantapisteessä. Pidemmän seurannan avulla voitaisiin selvittää, muuttuko yhteys tilastollisesti merkitseväksi myös spinaali-ryhmässä. Uuden pidemmän seurannan avulla nähtäisiin myös, jatkuuko puhe- ja nielemishäiriön välisen yhteyden vahvistuminen entisestään ajan kuluessa.

## LÄHTEET

- Ball, L., Anderson, E., Bilyeu, D., Pattee, G., Beukelman, D. & Robertson J.( 2007). Duration of AAC Technology Use by Persons with ALS. *Journal of Speech-Language Pathology*, 15, 371-381
- Beukelman, D., Fager, S., Ball, L. & Dietz, A. (2007). AAC for Adults with Acquired Neurological Conditions: A Review. *Augmentative and Alternative Communication*, 23, 230-242
- Beukelman, D. & Yorkston, K. (1977) A Communication System for the Severely Dysarthric Speaker with an Intact Language System. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 42, 265-270
- Brooks, B., Miller, R., Swash, M. & Munsat, T.(2000) El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 1(5):293-299.
- Brooks, B., Sanjak, M., Ringel, S., England, J., Brinkmann, J., ym. (1996). The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale: Assessment of Activities of Daily Living in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Archives of Neurology*, 53 (2), 141-147
- Doyle, M. & Phillips, B. (2001) Trends in Augmentative and Alternative Communication Use by Individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Augmentative and Alternative Communication*, 17, 167-178
- Duffy, J. (2005). *Motor Speech Disorders. Substrates, Differential Diagnosis and Management*. USA: Elsevier Mosby
- Eaterling, K. & Koster, E. (2010). Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). Teoksessa H. Jones & J. Rosenbek (toim.), *Dysphagia in rare conditions an encyclopedia*, (s. 1-7). San Diego: Plural
- Freed, D. (2002). *Motor Speech Disorders, diagnosis and treatment*. Canada: Singular
- Glennen, S. (1996). Introduction to Augmentative and Alternative Communication. Teoksessa Glennen, S. & DeCoste, D. *Handbook of Augmentative and Alternative Communication*, (s. 11). San Diego: Singular
- Higo, R., Tayama, N. & Nito, T. (2004). Longitudinal analysis of progression of dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Auris Nasus Larynx*, 31, 247-254
- Hillel, A. & Miller, R. (1989). Bulbar Amyotrophic Lateral Sclerosis: Patterns of Progression and Clinical Management. *Head & Neck*. January/February
- Irwin, D., Lipka, C. & Swearing, J.M. (2007). Cognition and Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). *American Journal of Alzheimer's Disease and Other Dementias*. 22, 300-311

- Kawai, S., Tsukuda, M., Mochimatsu, I., Enomoto, H., Kagesato, Y., Hirose, H., Kuroiwa, Y. & Suzuki, Y. (2003). A Study of the Early Stage of Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Dysphagia*, 18, 1-8
- Kent, R., Sufit, R., Rosenbek, J., Kent, J., Weismer, G., Martin, R. & Brooks, B. (1991). Speech Deterioration in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Case Study. *Journal of Speech and Hearing Research*, 24, 1269-1275
- Laaksovirta, H. (2005). ALS-potilaan oireenmukainen hoito vaatii osaamista. *Duodecim*, 2005; 121, 220-224.
- Logemann, J. (1998). *Evaluation and treatment of swallowing disorders*. Texas: Pro-Ed
- Nienstedt, W., Hänninen, O., Arstila A. & Björkqvist S-E. ( 2009) *Ihmisen fysiologia ja anatomia*. Helsinki: WSOY.
- Nummenmaa, L. (2004). *Käyttätymistieteiden tilastolliset menetelmät*. Helsinki: Tammi.
- Palovcak, M., Mancinelli, J., Elman, L. & McCluskey, L. (2007). Diagnostic and therapeutic methods in the management of Dysphagia in ALS population: Issues in efficacy for the out-patient setting. *NeuroRehabilitation*, 22, 417-423
- Radunović. A., Mitsumoto, H. & Leigh N. (2007). Clinical care of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet Neurology*, 6, 913–25
- Riviere, M., Meininger, V., Zeisser, P. & Munsat, T. (1998). An Analysis of Extended Survival in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis Treated With Riluzole. *Archives of Neurology*, 55(4). 526-528
- Renton, A., Majounie, E., Waite, A., Simon-Santchez, J., Rollinson, S., ym. (2011) A Hexanucleotide Repeat Expansion in *C9ORF72* Is the Cause of Chromosome 9p21-Linked ALS-FTD. *Neuron* 72, 257-268.
- Strand, E., Miller, R., Yorkston, K. & Hillel, A. (1996). Management of oral-pharyngeal dysphagia symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia*, 11, 129-139.
- Seikel, J., King, D. & Drumright, D. (2005). *Anatomy & physiology for speech, language and hearing*. USA: Delmar Cengage Learning.
- Simmons, Z. (2005). Management Strategies for Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis From diagnosis Through Death. *The Neurologist*, 11, 257-270.
- Solazzo, A., Del Vecchio, L., Reginelli, A., Monaco, L., Sagnelli, A., Monsorro, M., Di Martino, N., Tedeschi, G. & Grassi, R. (2010). Search for compensation postures with videofluoromanometric investigation in dysphagic patient affected by amyotrophic lateral sclerosis. *Radiologia Medica*, 116, 1083-1094

Teismann, I., Warnecke, T., Suntrup, S., Steinsträtet, O., Kronenberg, L., Ringelstein, B., Petri, S., Pantev, C. & Dziewas, R. (2011). Cortical Processing of Swallowing in ALS Patients with Progressive Dysphagia – A Magnetoencephalographic Study. *PLoS ONE* 6(5): e19987. doi:10.1371/journal.pone.0019987

Watts, C. & Vanryckeghem, M. (2001). Laryngeal dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a review and case report. *BMC Ear, Nose and Throat Disorders*. 1:1.

Yorkston, K., Miller, R. & Strand, E. (2003). *Management of speech and swallowing in degenerative diseases*. Texas: Pro-Ed.

Yorkston, K., Strand, E., Miller, R., Hillel, A. & Smith, K. (1993). Speech deterioration in amyotrophic lateral sclerosis: implications for the timing of intervention. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, 1, 35-46.

Zago, S., Poletti, B., Morelli, C., Doretti, A. & Silani, V. (2011). Amyotrophic lateral sclerosis and frontotemporal dementia ( ALS-FTD). *Archives Italiennes de Biologia*, 149, 39-56.

# LIITTEET

## Liite 1: ALS severity scale of swallowing

<b>Normaalit ruokailu tavat</b>	<u>Normaali nieleminen:</u> Potilas ei koe vaikeuksia nielemisessä, eikä tutkimuksessa löydetä poikkeavuuksia.	10
<b>Normaalit ruokailu tavat</b>	<u>Nimellinen poikkeavuus:</u> Vain potilas huomaa pieniä muutoksia syömisessä, esim. ruuan juuttumista nieluun.	9
<b>Varhaiset syömisongelmat</b>	<u>Vähäiset nielemisongelmat:</u> Potilas valittaa pienistä nielemisongelmista, ei kuitenkaan muutoksia ruokavaliossa. Yksittäisiä tukehtumiskohtauksia esiintyy.	8
<b>Varhaiset syömisongelmat</b>	<u>Pitkittynyt aika tai pienemmät suupalat:</u> Ruokailuun kuluva aika on pidentynyt selvästi ja pienemmät suupalat ovat tarpeellisia. Nesteen juominen vaatii keskittymistä.	7
<b>Ruokavalion konsistenssin muutokset</b>	<u>Pehmeä ruokavalio:</u> Ruokavalio koostuu suurimmaksi osaksi pehmeistä ruuista. Ruokien valmistaminen vaatii erityistä suunnittelua.	6
<b>Ruokavalion konsistenssin muutokset</b>	<u>Nestemäinen ruokavalio:</u> Oraalisesti nautittua ruokaa sopivissa määrin. Pääasiallisesti nestemäinen ruokavalio. Sopiva määrä ohuen nesteen nauttimista ei yleensä ole ongelmallista. Voi ilmetä itsensä syömään pakottamista.	5
<b>Letkuruokinnan tarve</b>	<u>Täydentävä letkuruokinta:</u> Oraalisesti nautitun ruuan määrä ei pelkästään riittävä. Potilaat tarvitsevat letkuruokintaa ruokavalion täydentämiseen. Potilaat jatkavat kuitenkin ruuan ottamista oraalisesti(yli 50 %).	4
<b>Letkuruokinnan tarve</b>	<u>Letkuruokinta, satunnaisen oraalisen ravitsemuksen kanssa:</u> Ravinto ja nesteytys pääasiallisesti letkulla. Alle 50 % ravinnosta oraalisesti.	3
<b>Ei ravintoa eikä nesteitä oraalisesti</b>	<u>Syljen erityis hoidetaan imulla tai lääkityksellä:</u> Ei pysty turvallisesti hallitsemiseen oraalista toimintaa. Nieleminen refleksiivistä.	2
<b>Ei ravintoa eikä nesteitä oraalisesti</b>	<u>Syljen yms. eritteiden aspiroituminen:</u> Ei pysty hallitsemaan eritteitä ilman apua. Nielee harvoin.	1

Suomentanut Saara Immonen. Lähteestä: Yorkston, K., Miller, R. & Strand, E. (2003). *Management of speech and swallowing in degenerative diseases*. Texas: Pro-Ed, An International Publisher

## Liite 2: ALS severity scale of speech

<b>Normaalit puhe prosessit</b>	<u>Normaali puhe:</u> Potilas kiistää puhevaikeudet. Tutkimus ei paljasta mitään epänormaalia	10
<b>Normaalit puhe prosessit</b>	<u>Nimelliset muutokset:</u> Vain potilas tai puoliso huomaa muutoksia puheessa. Normaali puhe nopeus ja voimakkuus.	9
<b>Havaittavissa olevat häiriötekijät puheessa</b>	<u>Havaittavat puheen muutokset:</u> Muut huomaavat muutokset puheessa, varsinkin stressin tai väsymyksen aikana. Puheen nopeus säilyy normaalina	8
<b>Havaittavissa olevat häiriötekijät puheessa</b>	<u>Puheen epänormaalisuus ilmeistä:</u> Puhe on tasaisesti huonontunut. Muutoksia voidaan nähdä nopeudessa, artikulaatiossa ja resonanssissa. Puhe helposti ymmärrettävää.	7
<b>Muutokset käytöksessä</b>	<u>Joutuu välillä toistamaan viestin:</u> Puheen nopeus hidatunut selvästi. Toistaa tiettyjä sanoja epäsuotuisissa kuuntelu ympäristöissä. Viestin pituus tai monimutkaisuus ei kuitenkaan rajoittunut.	6
<b>Muutokset käytöksessä</b>	<u>Puheen toisto hyvin yleistä:</u> Puhe hidasta ja työlästä tuottaa. Puhe vaatii laajalti toistoa tai ”kääntäjää”. Potilas rajoittaa usein lauseiden pituutta ja kompleksisuutta.	5
<b>Tukevien kommunikaatiokeinojen käyttö</b>	<u>Puhe ja tukevat kommunikaatiokeinot:</u> Puheen käyttö kysymyksiin vastaamisessa. Ymmärtämis ongelmat selvitettävä esimerkiksi kirjoituksen avulla.	4
<b>Tukevien kommunikaatiokeinojen käyttö</b>	<u>Rajoittunut puhe tai yhden sanan ilmaukset:</u> Tuottaa yhden sanan vastauksia. Muuten kirjoitus tai ”Spokesperson”. Ei aloita kommunikointia puheella.	3
<b>Tarpeellisen puhekyvyn menetys</b>	<u>Ääntäminen vain emotionaalisessa ilmaisussa:</u> Käyttää äänen vaihtelua tunteiden ilmaisuun, asioiden vahvistamiseen tai kieltämiseen.	2
<b>Tarpeellisen puhekyvyn menetys</b>	<u>Ei ääntämistä:</u> Ääntäminen vaatii ponnistelua, se on rajallista ajallisesti, eikä sitä yleensä edes yritetä. Potilas voi äännellä kivusta tai surusta (itku).	1

Suomentanut Saara Immonen. Lähteestä: Yorkston, K., Miller, R. & Strand, E. (2003). *Management of speech and swallowing in degenerative diseases*. Texas: Pro-Ed, An International Publisher

